



# Le développement de la fonction visuelle chez l'enfant : étude bibliographique

Magalie Grégoire

## ► To cite this version:

Magalie Grégoire. Le développement de la fonction visuelle chez l'enfant : étude bibliographique. Médecine humaine et pathologie. 2015. dumas-01244094

**HAL Id: dumas-01244094**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01244094>**

Submitted on 6 Jan 2016

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - NoDerivatives| 4.0  
International License

# Le développement de la fonction visuelle chez l'enfant : étude bibliographique

Mémoire en vue de l'obtention du certificat de capacité  
d'Orthoptie

GREGOIRE Magalie

Promotion 2012-2015

## Remerciements

A Madame le Dr DALENS, ophtalmologiste et directrice de l'école d'orthoptie, pour son aide dans l'élaboration de ce mémoire, ses enseignements et ses conseils.

A Monsieur le Professeur CHIAMBARETTA, ophtalmologiste et chef de service du CHU de Clermont-Ferrand pour son accueil au sein du service.

A l'ensemble des orthoptistes du service, ARDUINI Diane, BORDAS Romain, COLLA Coralie, GRELEWIEZ Hélène, MARCELIER Jean-Jacques, MICHEL Sylvie, MONEYRON Nathalie, NEYRIAL Michelle, PARIS Laurent, PELTIER Constance, pour leurs enseignements pratiques, leur disponibilité et leur gentillesse.

A l'ensemble des médecins ophtalmologistes du service, Pr BACIN, Dr BOCCARD, Dr BONNIN, Dr DANIEL, Dr FARGUETTE, Dr NEZZAR, Dr PAULON, Dr REBIKA, Dr ROUSSEAU, DR SILLAIRE, ainsi qu'à tous les internes du service, pour le partage de leurs connaissances.

A l'ensemble du personnel du CRDV, plus particulièrement aux orthoptistes, CARRE Isabelle, MESSY Béatrice, GANOT Régine, MANUBY Bénédicte, BIGOT Amaël, pour leur accueil chaleureux, leur riche enseignement et leur gentillesse.

A l'ensemble du personnel du CHU de Limoges, de l'Hôpital mère-enfant pour leur accueil chaleureux et leur riche enseignement.

A Sylvie CHARRETIER, orthoptiste, pour ses conseils ainsi qu'à l'ensemble du personnel du service d'ophtalmologie du CHU Emile Roux du Puy en Velay pour leur accueil.

A Romain A., Camille D., Elodie D., Hajar E., Camille F., Tess G., Julia G., Maryse L, Delphine M., Clémence M., Eva P., Emilie R., Elodie R., Marie R., Fanny S., Roxane V. et à l'ensemble des élèves orthoptistes de l'école qui se sont succédés durant mes 3 années d'étude, pour leur bonne humeur.

A mes parents, ma famille et mes amis pour leur soutien tout au long de ces 3 années.

# Introduction

La vision est le sens le plus important et le plus développé chez l'être humain, il constitue à lui seul 80 % des perceptions de notre environnement. Mais c'est aussi le sens le plus immature à la naissance. La plupart des paramètres visuels se développent durant cette période et notamment lors de la première année. Le développement de cette fonction visuelle dépend du développement anatomique des différentes structures qui composent le système optique mais aussi de l'expérience visuelle réalisée dans les premiers mois de vie.

Le développement anatomique et fonctionnel se fait parallèlement. La maturation physiologique du système visuel est en lien avec le développement général de l'enfant. Ainsi, le développement postural, moteur, intellectuel et social va stimuler les fonctions visuelles. Le rôle majeur de la vision chez l'être humain explique l'importance d'une mise en place correcte de la fonction visuelle afin que celle-ci soit performante.

Les ophtalmologistes et les orthoptistes sont en première ligne dans le suivi et l'examen du développement normal de la vision chez le nourrisson. Aussi, il est important de connaître les mécanismes de développement ainsi que les séquelles qui peuvent apparaître lorsqu'on a un développement anormal de cette fonction.

L'ophtalmologie pédiatrique a connu une évolution considérable dans ces acquis ces dernières années. Il s'agira ici de rassembler les connaissances acquises dans ce domaine.

Dans la première partie de ce mémoire, nous rappellerons tout d'abord, le développement anatomique pré- et postnatal de la rétine ainsi que des voies optiques. Puis, dans la deuxième partie nous décrirons le développement fonctionnel des différents éléments de la vision tel que réflexes sensori-moteurs, acuité visuelle, champ visuel, sensibilité aux couleurs, contrastes, vision binoculaire et oculomotricité. La troisième partie sera consacrée à l'examen de la vision chez l'enfant, les différents tests utilisés en fonction de l'âge pour évaluer ces différents éléments. Enfin nous aborderons le retard de maturation visuelle ainsi que les séquelles possibles suite à un mauvais développement de cette fonction, telles que le syndrome du strabisme précoce et le nystagmus.

# SOMMAIRE

REMERCIEMENTS.....	2
INTRODUCTION.....	3
Partie 1 : DEVELOPPEMENT ANATOMIQUE DU SYSTEME VISUEL.....	9
I. Le développement prénatal.....	9
1. L'embryogénèse.....	9
2. L'organogénèse.....	10
3. La différenciation.....	12
A. La rétine.....	12
B. Le nerf optique.....	14
C. Le segment antérieur.....	15
D. Les voies visuelles.....	16
II. Le développement post natal.....	17
1. Le globe.....	17
A. Croissance du globe et processus d'emmetropisation.....	17
B. La cornée.....	18
2. Les voies visuelles.....	18
A. La rétine.....	18
B. Le nerf optique.....	19
C. Développement neuronal .....	20
D. le cortex visuel et les centres sous corticaux.....	21
3. Notion de période sensible.....	21

Partie 2 : DEVELOPPEMENT FONCTIONNEL DU SYSTEME VISUEL.....	22
I. Les capacités sensorielles.....	23
1. La réfraction .....	23
A. La réfraction physiologique.....	23
B. Les amétropies.....	24
a) L'hypermétropie.....	24
b) La myopie.....	25
c) L'astigmatisme.....	25
d) L'anisométrie.....	26
2. L'acuité visuelle.....	26
3. Le champ visuel.....	28
4. La vision des contrastes.....	30
5. La vision des couleurs.....	31
6. sensibilité aux mouvements.....	32
7. Sensibilité à l'orientation.....	32
II. Capacités sensori-motrices.....	35
1. L'accommodation.....	35
2. Les réflexes psychovisuels.....	36
3. La coordination œil main .....	37
4. La motricité oculaire.....	37
A. Les saccades .....	37
B. La poursuite.....	38
C. Le nystagmus optocinétique (NOC).....	39
D. Le réflexe vestibulo-oculaire (ROV).....	40
E. Les vergences.....	40
F. La fixation.....	41

Partie 3 : EXAMEN DE LA VISION CHEZ L'ENFANT.....	43
1. Interrogatoire.....	44
2. Observation clinique.....	45
A. Bilan oculomoteur.....	45
a) Reflets cornéens (test de Hirschberg).....	45
b) Examen sous écran unilatéral et alterné.....	46
c) Motricité oculaire et reflexes psychovisuels.....	47
B. Bilan sensoriel.....	49
a) Les tests de « bébévision » .....	49
b) Test de l'occlusion et signe de la toupie.....	50
c) L'acuité visuelle morphoscopique.....	51
d) La vision stéréoscopique.....	51
e) Etude de la réfraction et skiascopie.....	52
1) La skiascopie.....	52
2) Autres méthodes de mesures.....	54
C. Examen ophtalmologique des structures oculaires.....	54
D. Examens complémentaires.....	55
a) Champ visuel.....	55
b) Vision des couleurs.....	55
c) Explorations électrophysiologiques.....	56
1) Potentiels évoqués visuels (PEV).....	57
2) Electrorétinogramme (ERG).....	59
3) Electro-oculographie (EOG).....	61

Partie 4 : PATHOLOGIES DU DEVELOPPEMENT ANORMAL DE LA VISION .....	62
I. Retard de maturation visuelle.....	63
1. Classification.....	63
A. Type 1 : Retard de maturation visuelle isolée : le syndrome de Beauvieux.....	64
B. Type 2 : Retard de maturation visuelle associée à un trouble neuro- développemental.....	65
C. Type 3 et 4 : Retard de maturation visuelle associé à une pathologie ou des lésions oculaires congénitales bilatérales.....	66
2. Etiologies.....	68
II. Les séquelles d'un développement anormal de la fonction visuelle.....	69
1. Strabisme précoce .....	69
2. Nystagmus congénital.....	70
CONCLUSION.....	72
BIBLIOGRAPHIE.....	73



PARTIE 1 :  
LE DEVELOPPEMENT  
ANATOMIQUE DU SYSTEME  
VISUEL

# I. Le développement prénatal

L'œil est une expansion du cerveau, qui commence à se développer très tôt dans la vie intra-utérine. Ainsi la maturation oculaire et nerveuse se fait parallèlement dans un premier temps. On retrouve trois étapes majeures dans le développement embryologique :

- L'embryogénèse qui s'étend de la fécondation à la fin de la 3<sup>ème</sup> semaine de gestation ;
- L'organogénèse, de la 4<sup>ème</sup> semaine à la fin de la 8<sup>ème</sup> semaine de gestation ;
- La différenciation, débute au troisième mois de gestation.

## 1. L'embryogénèse [1 ;2 ;3 ;4 ;5 ;6]

La phase d'embryogénèse commence par la segmentation de l'œuf fécondé (division par mitoses successives), puis de la gastrulation (c'est-à-dire du repliement d'une partie de la paroi de l'œuf qui se produit pendant la 3<sup>ème</sup> semaine de grossesse), qui permet la mise en place de 3 feuillets embryonnaires : l'ectoblaste ou ectoderme (le feuillet le plus externe), le mésoblaste ou mésoderme et l'entoblaste ou endoderme (le feuillet interne).

L'ectoblaste, dans sa partie céphalique, s'épaissit en plaque neurale, qui donne naissance à la gouttière neurale, limitée latéralement par les crêtes neurales. Puis vient l'étape de la neurulation, c'est-à-dire la mise en place du système nerveux embryonnaire, qui est caractérisée par la formation d'une ligne dans l'axe céphalo-caudal formée par les crêtes neurales qui se rejoindront pour former le tube neural qui constitue le système nerveux primitif de l'embryon. La partie antérieure du tube neural va donner les vésicules cérébrales primaires (d'avant en arrière) : le prosencéphale, mésencéphale et du rhombencéphale. Ce sont des renflements du tube neural qui apparaissent à la fin de la 3<sup>e</sup> semaine. Les différentes vésicules vont former l'encéphale, le reste du tube neural est à l'origine de la moelle épinière.

Des cellules de la crête neurale qui vont migrer vers le mésoblaste crânial, proliférer, se différencier et donner :

- Des éléments squelettiques et tissus conjonctifs des parties inférieure et nasale de l'orbite et du globe,
- une grande partie de la sclère,
- la choroïde (sauf l'endothélium vasculaire, d'origine mésodermique),
- les muscles ciliaires,
- le stroma et l'endothélium cornéen.

Le mésoblaste céphalique situé de part et d'autre du tube neural a deux portions principales:

- le mésoblaste para-axial qui donnera naissance aux os du crâne, au tissu rétro-oculaire, aux muscles oculomoteurs ;
- le mésoblaste viscéral qui conduit à la formation des parois temporale et supérieure de l'orbite.

L'apparition des ébauches oculaires va terminer la phase de l'embryogenèse et laisser place à l'organogenèse.

## 2. L'organogénèse [1 ;2 ;3 ;4 ;5 ;6]

Le début de cette étape est marqué par la formation du tube neural, il s'agit de la neurulation. Les bords de la gouttière neurale se rejoignent à la partie médiane dorsale de l'embryon et leur fusion donnera le tube neural.

Les cellules qui formaient la partie externe des crêtes neurales se séparent du tube neural et constituent une couche cellulaire située entre le tube neural et l'ectoderme. Le tube neural se prolonge avec l'épiderme de surface parfois appelé épiblaste. Ensuite, les cellules de la crête neurale commencent leur migration.

Les yeux sont des diverticules issus du prosencéphale. La première ébauche oculaire est représentée, avant la fermeture de la gouttière neurale, par deux dépressions symétriques de part et d'autre du cerveau: les fossettes optiques. Ces dépressions apparaissent au début de la 4<sup>e</sup> semaine, vers le 22<sup>e</sup> jour.

Lors de la fermeture de la gouttière neurale vers le 24<sup>ème</sup> jour, ces fossettes vont se transformer en des vésicules optiques arrondies et saillantes, unies au tube neural. Elles sont situées à l'union du télencéphale et du diencéphale, 2 vésicules formées à partir du prosencéphale pendant la quatrième et la cinquième semaine (c'est le diencéphale qui sera à l'origine du corps géniculé latéral, ainsi que toute la région thalamique).

Le 28<sup>ème</sup> jour, la zone de la vésicule optique qui touche l'ectoderme forme le disque rétinien. A ce moment-là, les deux feuillets de la vésicule donneront pour le feuillet le plus interne une rétine sensorielle et le plus externe l'épithélium pigmentaire.

A la fin de la quatrième semaine, le processus d'invagination va commencer et les vésicules vont devenir des cupules optiques reliées au cerveau par le pédicule optique (futur nerf optique). Ces cupules sont aplaties vers le bas. Cette invagination va se faire progressivement et va permettre la formation d'une fente au niveau du nerf optique : c'est la fente colobomique ou fente embryonnaire. Elle permettra l'extension du 1<sup>er</sup> neurone vers le diencéphale et ainsi

que la pénétration de l'artère hyaloïde. Cette artère vascularise la vésicule cristallinienne et la rétine en formation.

En même temps que se forme la cupule optique, se produit un épaissement de l'ectoblaste qui conduira à la formation de la vésicule cristallinienne, puis du cristallin embryonnaire et fœtal.

La cinquième semaine est dominée par l'invagination progressive de la cupule optique. Elle va entraîner la disparition de la cavité de la vésicule, un espace virtuel situé entre la rétine neurosensorielle et l'épithélium pigmentaire de la rétine, ce qui donne lieu à une possibilité de décollement.

Le mésenchyme para-axial, tissu qui entoure la vésicule optique, va pénétrer dans la cupule optique par la fente colobomique et formera le vitré primitif. Celui-ci sera bientôt vascularisé par l'artère hyaloïde et l'artère marginale, dont les branches s'étalent à la surface de la cupule optique jusqu'à son bord antérieur, où elles s'anastomosent pour donner le « vaisseau annulaire ». Ce vaisseau fournit des branches antérieures au cristallin et des branches latérales qui vont s'anastomoser, en passant devant l'équateur du cristallin, avec les branches de l'artère hyaloïde.

La sixième et la septième semaine sont marqués par la fermeture de la fente colobomique. Lors de ce phénomène, l'artère hyaloïde reste invaginée à la face inférieure du pédicule avec sa veine homonyme. Cette fermeture débute au milieu de la fente et va progresser vers l'avant et vers l'arrière.

La fin de la sixième semaine est marquée par le début de la différenciation de l'épithélium pigmentaire rétinien et par la prolifération des cellules de la neurorétine. Les cellules de l'épithélium pigmentaire forment une couche unicellulaire de cellules cubiques. Des mélanosomes apparaissent, ce qui donnera l'aspect pigmenté de cet épithélium. La membrane basale va être à l'origine d'une membrane de Buch primitive. La rétine sensorielle quant à elle, s'amincit progressivement et voit apparaître les cellules visuelles, cônes et bâtonnets.

Cette 6ème semaine est aussi marquée par la formation du vitré secondaire avec l'apparition de cellules de collagène de type I, solide autour de la papille et au niveau de la périphérie. Ce nouveau vitré pousse le vitré primitif vascularisé vers le centre du globe et le détache de la rétine. c'est le futur « canal de Cloquet ».

Durant cette sixième semaine apparaît également une vésicule contenue dans le mur latéral du troisième ventricule qui pourra être divisé en trois parties : une centrale qui correspond au thalamus, une inférieure qui donnera l'hypothalamus, une supérieure, l'épithalamus.

Cette période marque, surtout, le développement du mésenchyme péri-oculaire, avec la

création de la chorio-capillaire ainsi que la formation de la sclère. Il y aura une condensation progressive des fibres, pour aboutir à un tissu résistant. Les cellules les plus externes de la couche germinative interne vont migrer au pôle postérieur et former la couche des cellules ganglionnaires.

Ensuite, les axones des cellules ganglionnaires progressent et atteignent l'ébauche primitive du chiasma sur la partie antérieure du plancher du diencephale. Quelques temps après, les fibres croisées décussent et les fibres directes terminent l'agencement définitif du chiasma.

Au cours de la huitième semaine, on assiste à la maturation de l'épithélium pigmentaire, avec une augmentation du nombre des mélanosomes contenus dans les cellules. La rétine neurosensorielle se différencie de mieux en mieux en différentes couches. Dans la couche interne, les cellules ganglionnaires envoient les axones vers la papille.

Durant cette semaine, le corps géniculé latéral va s'individualiser à partir de la partie postérieure du thalamus. Ainsi, on distinguera en premier la partie dorsale du CGL. Son développement coïncide avec l'apparition dans cette région des extrémités des cellules ganglionnaires issues de la rétine. Dans un deuxième temps, on pourra identifier la partie ventrale du CGL.

### 3. La différenciation

#### A. La rétine [1 ;2 ;3 ;4 ;6]

La différenciation de la rétine est précoce, vers la quatrième semaine. En effet, la cupule optique est alors formée de deux feuillets, l'un externe donnant l'épithélium pigmentaire ; l'autre interne avec déjà deux zones visibles, nucléées et marginales, qui conduiront à l'élaboration du neuro-épithélium.

La différenciation du feuillet externe s'établit au cours des quatre premiers mois de la vie intra-utérine. Au-delà, l'épithélium pigmentaire conserve le même aspect, notamment chez l'adulte. Il est le siège de nombreuses mitoses qui lui donnent un aspect pluristratifié et lui permettent de s'étaler en surface. Une membrane basale est présente dès les premières semaines.

La différenciation du feuillet interne débute tôt (quatrième semaine) mais s'accélère après la fermeture de la fente colobomique, notamment durant les deuxième, troisième et quatrième mois, pour se prolonger jusqu'à la naissance. Deux grands principes embryologiques interviennent durant cette différenciation :

- la différenciation débute au pôle postérieur vers la périphérie rétinienne,

- la différenciation des éléments nerveux s'établit de la profondeur vers la surface ; les premiers éléments identifiés sont les cellules ganglionnaires.

Le neuroépithélium comprend deux couches :

- une externe nucléée, la couche germinative,
- une interne anucléée, le voile marginal.

De la sixième semaine au troisième mois, des noyaux vont migrer de la couche germinative vers le voile marginal et constituer la couche nucléaire ou neuroblastique interne. Cette couche sera séparée de la couche germinative (devenue couche nucléaire ou neuroblastique externe) par une couche anucléée, la couche transitoire de Chievitz, où on distingue des cellules de Müller à noyau ovale.

Très précocement (sixième semaine), les membranes limitantes vont apparaître :

- limitante interne constituée des expansions des cellules de Müller et d'une lame basale continue au contact du vitré,
- limitante externe formée des jonctions entre les faces latérales des neuroblastes les plus externes.

Les cellules les plus internes de la couche neuroblastique interne vont migrer durant la 8ème semaine dans le voile marginal secondaire pour former la couche des cellules ganglionnaires. Les cellules les plus externes de cette même couche neuroblastique interne vont migrer vers la couche neuroblastique externe, donnant naissance aux cellules amacrines et aux cellules de Müller.

Aux environs du quatrième mois, la couche neuroblastique externe va se trouver divisée : les noyaux les plus externes, précurseurs des photorécepteurs, vont se séparer des cellules sous-jacentes qui deviennent les cellules horizontales et les cellules bipolaires ; ainsi apparaît la couche plexiforme externe. La couche plexiforme interne sera différenciée quelques semaines plus tard. Pendant le 4ème et le 5ème mois, Les fibres optiques qui proviennent des cellules ganglionnaires occupent progressivement le voile marginal secondaire. La maturation complète des 2 couches plexiformes ne sera achevée qu'en fin de gestation.

La différenciation des photorécepteurs se fait durant le quatrième mois, les noyaux les plus externes de la couche neuroblastique externe, formés par une seule rangée de noyaux sphériques et pâles, vont former de nombreuses vésicules aplaties, les futurs disques de l'article externe. Les cônes s'aplatissent à leur base et ébauchent les pédicules synaptiques, les sphérules des bâtonnets se différencient tard sur le plan moléculaire. Au 6ème mois la différenciation des photorécepteurs impliquent principalement les cônes. Les structures

tubulaires dans les segments externes des cônes se multiplient mais ne sont pas encore disposés. Au 7ème mois Les cônes et bâtonnets sont fonctionnels.

La vascularisation de la rétine commence à la quatrième semaine, l'artère hyaloïde pénètre dans la cupule optique. C'est une branche de l'artère ophtalmique dorsale. A son émergence se forme un renflement, véritable bulbe, qui donne naissance à deux bourgeons principaux, les futures branches supérieure et inférieure de l'artère centrale de la rétine. Lors de la fermeture de la fente colobomique, elle traverse la cupule optique et le vitré primitif pour se diriger vers la face postérieure du cristallin. Elle se ramifie alors en tunique vasculaire postérieure. Au huitième mois, le système hyaloïdien est en plein développement. Puis se produisent des thromboses des branches périphériques, puis du tronc primitif qui progressivement va régresser. Le système hyaloïdien s'efface alors lentement, ne laissant persister que le canal de Cloquet, pendant que s'édifie le vitré secondaire.

La vascularisation rétinienne gagne l'équateur vers le septième mois, et atteint progressivement la périphérie rétinienne.

#### B. Le nerf optique [1 ;2 ;3 ;4 ;5 ;6]

Il se forme au cours des deux premiers mois. En effet, durant le premier mois, la tige optique qui relie les cavités cérébrales à la vésicule optique primitive va se trouver à sa face inférieure par la fente colobomique.

Au cours du deuxième mois, plusieurs phénomènes vont se succéder pour constituer le nerf optique :

- l'artère hyaloïde entourée de mésenchyme pénètre la fente colobomique,
- la fermeture de la fente qui débute au milieu du pédicule optique et se poursuit en avant et en arrière,
- la fibrillogenèse qui débute à la cinquième semaine, les axones nés des cellules ganglionnaires du feuillet interne de la cupule optique se dirigeant vers la région qui donnera secondairement la papille. Du fait de ce trajet, les axones vont isoler en avant un fragment de tissu rétinien du feuillet interne qui entoure l'artère hyaloïde ; c'est la papille épithéliale de Bergmeister.

Les axones se coudent alors, et vont ensuite perforer les cellules du pédicule optique, qu'elles envahissent progressivement.

Au cours du 3ème mois, les fibres nerveuses se dirigent en arrière à la partie inférieure du IIIème ventricule pour gagner un noyau cellulaire situé à la partie postérieure et inférieure

du thalamus qui deviendra le ganglion géniculé latéral où se termine le premier maillon de la voie optique.

Au cours du 4ème mois les astrocytes (cellules gliales) et oligodendrocytes (cellules de la névroglie interstitielle) commencent à se différencier. Parallèlement, les cellules neuro-ectodermiques formant, dès l'origine, la paroi du pédoncule optique se transforment en enveloppe périphérique gliale.

Le 7ème mois est marqué par le début de myélinisation des voies optiques c'est-à-dire que le mécanisme de production de la myéline, qui protège les axones des cellules nerveuses et permet la transmission du potentiel d'action le long de l'axone du neurone se fait de façon centrifuge. Elle débute au niveau des fibres centrales de la partie intracrânienne du nerf optique. En effet, elle progresse de la bandelette vers le nerf optique, atteignant la lame criblée à la naissance.

### C. Le segment antérieur [1 ; 2 ; 3 ; 4 ; 6]

Cornée en avant, iris et cristallin en arrière, angle irido-cornéen en dehors, vont se modeler pour élaborer le segment antérieur.

La formation du segment antérieur est sous la dépendance du recul du cristallin et de l'apparition de trois vagues mésenchymateuses venues de l'atmosphère péricupulaire.

Jusqu'à la sixième semaine, le segment antérieur n'est en effet représenté que par une « cornée » très embryonnaire. Trois vagues mésenchymateuses vont alors former le segment antérieur, les deux premières à la sixième et septième semaine, formant la cornée, la troisième à la huitième semaine, constituant le stroma irien.

La chambre antérieure puis l'angle résultent de la séparation entre la première et la troisième vague mésenchymateuse. Elle est formée au cinquième mois. Elle s'approfondit jusqu'à la naissance.

L'épithélium et sa membrane basale apparaissent de façon précoce puisqu'ils représentent la cornée primitive jusqu'à la sixième semaine. Par la suite, des phénomènes de maturation conduisent à l'élaboration d'un épithélium dit « normal ».

L'endothélium est représenté par la première vague mésenchymateuse, couche monocellulaire, qui gagne l'espace entre ectoderme en avant et vésicule cristallinienne en arrière. Cet endothélium élabore précocement lors de la 8ème semaine une membrane basale qui deviendra mature vers le quatrième mois, et prend alors le nom de membrane de



Descemet. Du quatrième mois à la naissance, des structures striées, vont former la Descemet embryonnaire.

Le stroma cornéen dérive de la deuxième vague mésenchymateuse à la septième semaine. Les cellules se disposent d'emblée parallèlement à la surface épithéliale. Les plans postérieurs sont très cellulaires, les plans antérieurs plus lâches. Progressivement, l'ensemble du stroma cornéen se comble de façon régulière.

La membrane de Bowman apparaît au quatrième mois par condensation des fibres de collagène du stroma antérieur.

Au niveau de l'angle irido cornéen se trouve une zone de tissu mésodermique embryonnaire assez stable de la sixième semaine au troisième mois. Il existe :

- Une partie externe faite d'un tissu conjonctif très dense qui continue la membrane de Descemet. Ce sont des cellules mésenchymateuses allongées et parallèles, serrées les unes contre les autres, mais n'adhérant entre elles que par leurs extrémités. Elles donneront le trabéculum cornéo-scléral.
- Une partie interne faite d'un tissu conjonctif beaucoup plus lâche, et qui donnera le trabéculum uvéal.

Dans cette région apparaissent successivement le canal de Schlemm (troisième mois), le grand cercle artériel de l'iris (quatrième mois), la portion longitudinale du muscle ciliaire (quatrième mois) qui vient s'insérer sur l'éperon scléral formé au sixième mois.

Les muscles sphincter et dilatateur de l'iris se développent au troisième-quatrième mois. Ils sont d'origine neuroectodermique.

Le corps ciliaire apparaît par plissement de la cupule optique à la fin du troisième mois. Ces plissements vont donner l'épithélium ciliaire et progressivement se différencier en procès ciliaire, pars plana, et ora serrata (cinquième mois).

Les muscles ciliaires sont issus d'une condensation du mésoderme péricupulaire au troisième mois. Ils vont s'y différencier au cinquième mois.

#### D. Les voies visuelles [1 ;2 ;3 ;4 ;6]

Au début du 3ème mois, un des derniers éléments à se développer est le cortex occipital. La paroi de l'hémisphère est tout d'abord formée d'une seule couche de cellules épendymaires. La multiplication rapide des cellules permet la croissance considérable de la taille de

l'hémisphère. Le cortex quadruplera entre la 28ème semaine et la naissance. Cette augmentation du volume paraît être liée à l'augmentation de taille du corps du neurone et de la longueur des dendrites en liaison avec une phase d'intense synaptogenèse.

Ce n'est qu'un peu plus tard que l'on trouvera une prolifération des neuroblastes (cellule nerveuse embryonnaire) de cette couche germinative et leurs migrations successives vers la substance grise du cortex. Ces cellules traversent les couches déjà formées pour se situer plus superficiellement. Celui-ci devient un peu moins net ultérieurement lorsque se produit la synaptogenèse réalisant un système d'association.

Au sixième mois, les radiations optiques émergent de la partie médiane et dorsale du corps géniculé latéral. D'autre part, les premiers stades de la différenciation corticale débutent au niveau de l'aire pariétale pour atteindre le lobe occipital. Ainsi, la stratification se fait progressivement jusqu'à la 36ème semaine pour aboutir à l'aspect de six couches.

Les différents types de neurones du corps géniculé latéral sont repérables vers la 35ème semaine de gestation.

## II. Le développement post-natal

### 1. Le globe

#### A. Croissance du globe oculaire et processus d'emmetropisation

[3 ;4 ;7 ;8 ;9 ;10 ;11]

La puissance réfractive du globe tend à diminuer avec sa croissance. En effet, il passe de 85Δ à la naissance à 58Δ à l'âge adulte. Deux processus entrent en jeu : la croissance du volume oculaire, processus passif ; et l'emmetropisation, un processus actif.

La croissance du volume du globe oculaire permet une amélioration de la qualité optique de l'image. La longueur axiale de l'œil augmente rapidement durant la vie fœtale et plus lentement jusqu'à environ 1 an mais, ensuite, semble être constante ; il semblerait qu'elle soit de 17 mm à la naissance pour atteindre une longueur axiale autour de 23 mm à 18 mois, une valeur très proche de sa longueur finale chez l'adulte. La majorité du développement du globe oculaire se fait donc durant les 3 premières années de vie puis ralentit par la suite. De l'âge de 3 ans à l'âge de 18 ans, la croissance du globe n'est plus que de 0,05 à 0,1 mm par an.

Le développement de l'œil n'est pas seulement guidé par le principe général de croissance, il existe un deuxième processus : l'emmetropisation. En effet, La distribution du défaut de réfraction dans une population adulte est plus étroite que ne le laisse prévoir une distribution normale, avec une erreur réduite de 1 dioptrie, qu'au cours de la petite enfance

où le défaut de réfraction se situe autour de +2 dioptries, avec une erreur réduite de 2.75 dioptries.

Le but de cette croissance du globe oculaire est donc de se rapprocher de l'emmetropisation, d'une valeur réfractive « parfaite », c'est-à-dire passer d'un état variable, amétropique, chez l'enfant, à un état moins variable, emmetropique, chez l'adulte. Les valeurs de réfraction se distribuent selon une courbe qui devient de plus en plus pointue avec l'âge. Cette emmetropisation est dépendante de l'expérience visuelle.

### B. La cornée [4 ; 10 ;12]

Comme pour la croissance du globe oculaire, la croissance cornéenne est rapide pendant la vie fœtale et semble ralentir puis cesser peu de temps après la naissance. En effet, des études menées sur des enfants prématurés ont montrés une baisse progressive de l'épaisseur cornéenne, de la mesure initiale (à 31 semaines de gestation) à la mesure finale au terme, elle passe ainsi de 0.690 mm à 0.560 mm au terme en moyenne. Cet aplatissement est lié à l'augmentation du diamètre cornéen, qui au cours de la même période, passe de 8mm à 31 semaines à 9.6mm au terme en moyenne, et s'accompagne aussi d'une augmentation du rayon de courbure cornéen de 6.80 à 6.94 mm au terme en moyenne.

Chez l'adulte, l'épaisseur moyenne centrale de la cornée dans la population caucasienne est proche de 530 microns, le diamètre horizontal est en moyenne de 11.7 mm et le rayon de courbure moyen central est de 7.8 mm.

A la naissance, la cornée est presque entièrement développée, sa faible croissance après la naissance induit une diminution de la puissance réfractive de 48 à 43 dioptries à l'âge adulte.

## 2. Les voies visuelles

### A. La rétine [3 ;4 ;7 ;8 ;11 ;13]

A la naissance, la rétine périphérique est identique à celle de l'adulte, par contre la rétine maculaire reste immature, la rétine périphérique est plus rapidement fonctionnelle que la zone centrale. Toutes les couches qui composent la rétine sont en place, mais restent de faible épaisseur. Les photorécepteurs, c'est à dire les 7 millions de cônes et les 100 millions de bâtonnets ainsi que les neurones sont déjà présents. Ces photorécepteurs sont formés d'un article interne ainsi que d'un article externe encore très court et ramassé. La densité de cônes reste encore très inférieure à celle de l'adulte, à la moitié de sa valeur, ce qui peut expliquer en partie la mauvaise acuité visuelle observée chez le nouveau-né.

Toutes les couches rétinienne sont présentes dès la 22<sup>e</sup> semaine de gestation.

La surface rétinienne croît rapidement durant les derniers mois de gestation, puis plus lentement durant les 2 premières années de vie et atteint enfin sa taille adulte vers 2 ans, avec une surface totale de 944mm<sup>2</sup>.

Le développement de la structure maculaire est long et ne se rapproche du stade adulte que vers 45 mois. La région fovéale a environ 1000µm de diamètre à la naissance. Elle devient progressivement plus étroite pour atteindre la dimension adulte de l'ordre de 400 à 700µm vers 45 mois.

La dépression fovéale, zone dépourvue de bâtonnets, est visible à partir de la 22<sup>e</sup> semaine de gestation. Sa maturation commence tout d'abord par une migration des corps cellulaires des cellules ganglionnaires en dehors de la fovéa. Cette migration est terminée à 45 mois, dégageant le trajet optique au niveau de la fovéa.

Dans un deuxième temps il existe aussi un allongement ainsi qu'une agglomération des segments externes des cônes dans la zone centrale. Cette concentration des cônes augmente de 18 cônes/ 100µm à une semaine à 42 cônes / 100µm chez l'adulte.

Plusieurs facteurs permettent d'expliquer cette augmentation de densité des cônes : la diminution de l'aire fovéolaire, l'allongement des segments externes ainsi que leur regroupement au niveau fovéolaire entraîne une diminution de l'espace entre chaque cône de 2,18' à 5 jours, à 1,19' à 15 mois, 0,70' à 45 mois.

La réponse des bâtonnets est fonctionnelle très rapidement après la naissance. La capacité de détection d'un stimulus scotopique (vision nocturne) a été testée chez des enfants âgés de 10 à 26 semaines grâce à des études électrorétinographiques. Elles ont montrés qu'à 26 semaines les capacités de détection sont similaires à celles de l'adulte.

## B. Le nerf optique [3 ;4 ;5 ;13]

Durant le 4<sup>ème</sup> et 5<sup>ème</sup> mois de gestation, les oligodendrocytes, cellules de soutien du système nerveux central, produisent une gaine de myéline entourant chaque axone de nerf optique. Cette myélinisation débute entre le 6<sup>ème</sup> et le 8<sup>ème</sup> mois de vie fœtale, et se développe depuis le corps genouillé latéral vers le chiasma et le globe oculaire. Au 8<sup>ème</sup> mois elle atteint le nerf optique et au 9<sup>ème</sup> mois elle s'arrête à la lame criblée. Elle s'achève totalement à la fin de la 2<sup>ème</sup> année. La myéline joue un rôle essentiel dans l'augmentation de la vitesse de propagation des influx nerveux cheminant le long du nerf optique et assure l'isolement des axones des cellules ganglionnaires.

A la naissance, la papille du nouveau-né paraît pâle et devient rosée vers le 4<sup>ème</sup> mois.

Une partie des fibres est destinée au corps géniculé alors que l'autre partie se dirige vers les régions prétéctales et tectales où s'établissent des relations avec le système oculomoteurs et les aires visuelles extra-striées, pariétale et frontale.

### C. Développement neuronal [3 ;4 ;7 ;8 ;11]

La connectivité corticale est déjà très élaborée à la naissance. Les réseaux de connexions continuent leur maturation au cours des premiers mois de vie.

Il existe deux phases du développement neuronal : une phase précoce et une phase plus tardive.

Dans la phase précoce, il existe une multiplication et une répartition des contacts synaptiques dans les aires corticales et les structures sous corticales, les neurones sont formés en plus grand nombre que le stock final à l'âge adulte. La prolifération synaptique se produit essentiellement jusqu'à 8- 9 mois après la naissance puis diminue jusqu'à l'adolescence, mais l'efficacité synaptique définitive se met en place sur un temps plus long, les connexions réalisées restent grossières.

Il existe une 2eme phase, plus tardive, où la mort cellulaire programmée (apoptose) régule la distribution des neurones dans de nombreuses aires corticales, réduisant le nombre de neurones et de nombreuses connexions. Cette élimination massive commence avant la naissance. Elle continue après la naissance avec une perte de plus de 15% des neurones dans les premières semaines de la vie, puis une élimination de 40 % des neurones intervient entre 8 mois et 11 ans.

L'activité nerveuse serait un critère important de cette survie sélective, les synapses activées par les stimulations visuelles extérieures se développent et demeurent fonctionnels, tandis que les synapses non activées s'atrophient et disparaissent. Ce remodelage synaptique est dépendant de l'expérience visuelle, et il est caractérisé par une période dite sensible, ou critique, très importante pour le développement de la vision. Les stimuli liés à l'environnement sont indispensables à la mise en place normale du réseau neuronal ; en l'absence de stimulus, la fonction reste immature. En effet, alors que la phase de prolifération et d'organisation (prénatale) est principalement sous contrôle génétique, les influences liées à l'environnement sont capitales pendant la phase de croissance et de différenciation (surtout postnatale). Cette modification synaptique est l'étape décisive qui transforme le réseau neuronal immature en réseau mature.

#### D. Le cortex visuel et les centres sous corticaux [3 ;4 ;7 ;8 ;11 ;13]

Les radiations optiques émergent du corps genouillé latéral au 6ème mois pour pénétrer dans l'hémisphère cérébral qui deviendra le cortex occipital par multiplications et migrations cellulaires. La différenciation cellulaire et l'organisation du cortex sont présentes avant la naissance mais la maturation corticale et les connexions des neurones du cortex visuel avec les neurones d'autres aires cérébrales se développent grâce aux expériences visuelles et se poursuivent après la naissance jusqu'à l'âge de 5 ans.

Chez tous les mammifères, le cortex visuel primaire est immature à la naissance.

Dans les semaines qui suivent la naissance, la vision du nouveau-né est probablement assurée principalement par des voies sous-corticales, l'apparition des processus corticaux survenant vraisemblablement à partir de l'âge de 2-3 mois, avec l'apparition du sourire social et de l'exploration visuelle volontaire.

Le colliculus est mature à la naissance ainsi que le pretectum et le tractus optique accessoire.

Les processus sous corticaux disparaîtraient avec le développement des fonctions corticales. L'imagerie fonctionnelle chez le nourrisson montre que le cortex visuel fonctionne sur un mode adulte dès l'âge de 15 mois.

Le fonctionnement cortical est à l'origine d'afférences dominantes provenant d'un œil ou de l'autre pour la définition des colonnes de dominance oculaire, l'équilibre entre ces colonnes dépend du bon fonctionnement de chaque œil.

Le volume du cortex quadruple de la naissance à quatre mois.

### 3. Notion de période sensible [3 ;4 ;6 ;7 ;8 ;11 ;13 ;14 ;15 ;16]

On peut définir la période sensible comme la période au cours de laquelle le système visuel se met en place sur le plan anatomique et sur le plan fonctionnel. Lorsque le profil adulte est atteint, on peut considérer que cette période se termine. Elle se définit aussi comme la période au cours de laquelle une altération de l'expérience visuelle ou une altération de la binocularité peut induire des modifications irréversibles de l'organisation ce système. C'est le cas notamment de l'amblyopie qui nécessite une détection et un traitement précoce avant que le système visuel ne perde ses propriétés plastiques. La plasticité cérébrale est maximum de 6 mois à 2 ans, elle décroît lentement jusqu'à 10-11 ans, où l'on pense que les réseaux neuronaux sont stabilisés.

Cette période n'est pas la même pour chacun des composants de la fonction visuelle et pour chaque individu.

PARTIE 2 :  
LE DEVELOPPEMENT  
FONCTIONNEL DU SYSTEME  
VISUEL

# I. Capacités sensorielles

## 1. La réfraction [7 ;8 ;17 ;18 ; 19 ; 21 ; 22]

### A. La réfraction physiologique

La réfraction chez l'enfant évolue en fonction de plusieurs modifications anatomiques :

- Diminution du pouvoir réfringent de la cornée (passe de 47d chez le nouveau-né en moyenne à 42d chez l'adulte en moyenne) : La cornée devient moins sphérique ce qui diminue sa puissance ;
- Diminution du pouvoir réfringent du cristallin (passe de 38 à 42 D chez le nouveau-né à une valeur de 18,5 à 22 D chez l'adulte) : Le cristallin étant très bombé à la naissance, cette différence est dû à l'aplanissement du cristallin par augmentation du rayon de courbure ;
- Augmentation de la longueur axiale du globe de 16,5 à 18 mm chez le nouveau-né, de 18,5 mm chez le nourrisson de 6 mois, de 22,5 à 23 mm chez l'enfant de 3 ans. Ces dernières mesures sont proches de celle de l'adulte qui atteint 24 mm vers l'âge de 13 ans.

La réfraction physiologique correspond à l'état anatomique fonctionnel qui permet une acuité normale en l'absence de tout trouble fonctionnel.

Les différentes modifications anatomiques évoluent harmonieusement vers une réfraction parfaite, l'emmétropie. Elles vont évoluer de façon très rapide jusqu'à l'âge de 3 ans et bien plus progressivement à partir de cet âge. Lors de ces modifications réfractives, il se produit parfois quelques erreurs à l'origine de l'hypermétropie, de la myopie ou de l'astigmatisme témoignant d'un défaut du processus d'emmétropisation.

L'enfant a une hypermétropie physiologique de 2 à 3 dioptries vers 4 mois et l'on considère comme encore normale une valeur de 3.5 d, sous réserve qu'elle soit identique sur les 2 yeux. Pour des raisons anatomiques, ceci semble a priori logique puisqu'à cette date l'œil est encore petit. Cette hypermétropie décroît rapidement au cours de la première année (1 à 2 dioptries à 1 an), pour se situer entre + 0,5 D et l'emmétropie vers 14-15 ans.

On dénombre 4 à 6 % de myopes et environ 3 % de forts hypermétropes. Le nombre d'astigmates dans les premiers mois de la vie est très élevé atteignant 13,5 %, les erreurs réfractives sont distribuées selon une courbe dont le sommet correspond à + 2 D et la déviation standard à + 2,75 D. A la fin de la croissance, on retrouve une majorité d'emmétropes mais un nombre de myopes supérieur à celui des hypermétropes.



Âge	0 m	3 m	6 m	9 m	12 m	18 m	24 m	36 m	48 m	60 m
<b>Réfraction</b>	+3,75	+2,99	+1,93	+1,47	+1,3	+1,3	+1,3	+1,25	+1,18	+1,18

*Évolution de la réfraction moyenne (selon Guy Clergeau et Mireille Morvan, La vision de l'enfant, FNRO Editions, Nantes, 2010)*

## B. Les amétropies

Les amétropies se définissent comme les situations réfractives nécessitant pour des raisons visuelles ou fonctionnelles une correction optique. La notion de facteurs de risque inclut d'une part le risque visuel, c'est-à-dire le déficit non amélioré par la correction optique que l'on qualifie d'amblyopie, et d'autre part le risque moteur qui est la perte de parallélisme qualifié de strabisme. Il existe des valeurs seuils au-delà desquelles il existe des facteurs de risque de strabisme et/ou d'amblyopie:

- Hypermétropie  $> +3,50 \text{ } \delta$  ;
- Astigmatisme  $> +1,50 \text{ } \delta$  ;
- Myopie  $> -1,75 \text{ } \delta$  ;
- Anisométrie  $> 1,00 \text{ } \delta$ .

Ces valeurs sont celles retrouvées pour un examen sous cycloplégie entre 8 et 12 mois. À 9 mois, 1 enfant sur 5 présente une réfraction située hors des normes physiologiques définies par les critères statistiques et fonctionnels.

Le caractère héréditaire des amétropies est démontré de nombreuses façons, entre autres par l'observation que les valeurs de la réfraction des jumeaux monozygotes diffèrent moins que celle des jumeaux dizygotes. Les expérimentations sur le primate montrent que l'anisométrie est responsable d'amblyopie, mais que d'autres facteurs que la défocalisation optique contribuent à l'amblyopie ou au strabisme. Il existe une tendance à développer conjointement ces pathologies, vraisemblablement d'origine génétique.

### a) Hypermétropie

L'hypermétropie excessive affecte entre 6 et 14% de la population selon les critères utilisés. Elle reste stationnaire ou augmente légèrement au cours du temps. On considère que le défaut de réfraction constitue le principal facteur causal de l'amblyopie et du strabisme. En effet, le cristallin peut modifier sa forme pour augmenter sa puissance, mais ces efforts d'accommodation trop importants gênent le bon développement du couple accommodation-convergence, qui conditionne le bon équilibre oculomoteur. L'amblyopie et le strabisme résultent la plupart du temps d'une perturbation entre la réfraction,

l'accommodation et la convergence, qui sont physiologiquement dépendants les uns des autres et permettent la fonction binoculaire normale.

Il apparaît donc que toute anomalie réfractive est susceptible de retentir rapidement sur l'acuité visuelle du nourrisson ainsi que sur la vision binoculaire normale.

#### b) Myopie

Contrairement au cas de l'hypermétropie, le cristallin ne peut modifier sa forme pour diminuer sa puissance. Ceci implique que les myopies ne peuvent pas être compensées autrement qu'en se rapprochant de l'objet à examiner.

La proportion de nourrissons dont un œil au moins est myope dépend des critères utilisés. Si 4 % à 6 % des nouveau-nés présentent une myopie légère, les cas plus sévères n'excèderaient pas 1 %. Les myopies congénitales disparaissent en majorité pendant la première année. La myopie inférieure à  $-3,5$  D à l'âge de 9 mois à 1 an évolue vers l'emmétropisation avec une tendance à l'hypermétropie faible à l'âge de trois ans. Si la myopie de la première année peut régresser, elle réapparaîtra systématiquement au cours de l'enfance, surtout si l'un des parents au moins est myope.

La myopie forte n'a pas tendance à diminuer car au-delà de 30 cm la vision est floue. Les myopies qui persistent peuvent être stables, d'autres peuvent progresser et présenter les caractères des myopies pathologiques. Les myopies acquises apparaissent entre 5 et 12 ans. Plus elles surviennent précocement, plus elles risquent d'évoluer comme des myopies pathologiques. En revanche, celles qui apparaissent après 9 à 10 ans ont une évolution plus lente. La myopie est considérée comme stabilisée à l'âge de 21-22 ans.

#### c) Astigmatisme

Un astigmatisme notable, égal ou supérieur à 0,75 ou 1 dioptrie selon les auteurs, est relevé chez 42 % à 62 % des enfants de 0 à 5 mois ; cette proportion n'est plus que de 20 % entre 25 et 45 mois. Les astigmatismes, fréquents chez le très jeune enfant, disparaissent dans la plupart des cas pour rejoindre à l'âge scolaire la fréquence de la population adulte, c'est-à-dire 8 %. Cette diminution se fait entre 1 et 4 ans. C'est essentiellement la puissance qui diminue considérablement, l'axe ne change pas. Les astigmatismes conformes et obliques nécessitent une surveillance prolongée car ils disparaissent moins souvent. À l'âge scolaire, le nombre d'astigmatismes conformes est plus important.

Banal s'il est isolé, l'astigmatisme associé à un autre défaut de la réfraction augmente le risque d'amblyopie et de strabisme.

#### d) Anisométrie

L'anisométrie se définit comme une différence de réfraction entre les deux yeux supérieure à 1 D à 1,5 D. Cette différence de l'état réfractif entre les deux yeux cause une différence de netteté et de taille (anisiconie) de l'image qui est floue sur l'un des yeux.

Une anisométrie peut être responsable d'une amblyopie sur l'œil le plus amétrope dont la profondeur dépend directement du degré d'anisométrie, qui peut être associé à un strabisme. Sa fréquence évaluée à 25 % chez le nourrisson, diminue à 3-6 % chez les enfants d'âge scolaire et préscolaire. Elle est souvent associée à un astigmatisme. Même si elle est importante à l'âge de 1 an (autour de 5%), elle peut disparaître à l'âge de 4 ans et inversement, elle peut apparaître plus tard.

## 2. L'acuité visuelle [3 ;4 ;6 ;7 ;8 ;13 ;15 ;20 ;21 ;22 ;23]

L'acuité visuelle est l'expression de qualité de la vision centrale ou maculaire. La progression, de cette acuité visuelle, dépend de plusieurs facteurs :

- La maturation et la concentration des photorécepteurs, plus précisément leur espacement au niveau rétinien ;
- La maturation des champs récepteurs au niveau maculaire ;
- Les facteurs d'agrandissement qui amplifient la représentation de la zone centrale ;
- L'intégration de toutes les données au niveau cortical.

Elle est mesurée par la technique du regard préférentiel jusqu'à 2 ans. Après cet âge, on utilise des optotypes (dessins) que l'enfant est capable de nommer ou d'apparier avec une planche de dessins devant lui.

Les capacités de détection sont déjà remarquables à un stade précoce. L'acuité mesurée par la technique du regard préférentiel est en fait l'acuité de résolution spatiale : on distingue l'acuité de résolution spatiale dans laquelle l'enfant doit détecter le côté où se trouve la mire et l'acuité morphoscopique où il doit reconnaître une forme (un dessin ou une lettre par exemple). L'acuité de résolution spatiale est supérieure à l'acuité morphoscopique puisque avec cette dernière, il ne suffit plus de détecter la forme mais aussi de la reconnaître. Il existe une différence systématique entre ces deux acuités, de l'ordre de racine carrée de 2.

L'acuité visuelle est estimée, par bébé vision puis par lecture d'optotypes, à 1/20ème à 1 mois, 1/10ème à 3 mois, 2/10ème à 6 mois, 4/10ème vers 1 an, 5,5/10ème à 2 ans, 7/10ème à 3 ans, 9/10 à 5ans et 10/10ème vers 6ans. Il faut attendre 10 ans pour que les 12/10ème soient obtenus.

Il existe plusieurs échelles pour mesurer l'acuité visuelle (ou plutôt l'acuité de résolution spatiale chez le nourrisson) :

- L'acuité sur une échelle de 10 (utilisée par les cliniciens) : l'acuité normale est de  $10/10^e$  ou 1 (échelle de Monoyer)
- L'échelle logarithmique, moins utilisée que l'échelle décimale en France, a l'avantage d'avoir une progression arithmétique tout en conservant un intervalle constant entre les lignes. En effet, Le passage de l'acuité visuelle de  $1/10$  à  $2/10$  (avec l'échelle de Monoyer) représente numériquement la même variation d'acuité que le passage de l'acuité de  $5/10$  à  $10/10$ . Ce type d'échelle logarithmique est donc particulièrement adapté pour les analyses statistiques. Il existe plusieurs échelles logarithmiques, la plus employée étant de l'ETDRS.
- Les cycles par degré d'angle visuel ou cpd (utilisée sur tout avec la technique du regard préférentiel) : 30 cpd sont l'équivalent de  $10/10^e$ .
- le logarithme de l'angle minimum de résolution ou logAMR (utilisée par les scientifiques) : l'acuité normale est de 0 logAMR.

Âge	Dixièmes	LogAMR	Cycles/deg
Premières semaines	1/20	1,3	1
3 mois	1/10	1,0	3
6 mois	2/10	0,7	6
9 mois	3/10	0,5	9
12 mois	4/10	0,4	12

Acuité visuelle (résolution spatiale)  
en fonction de l'âge (d'après Vital-Durand, 1992)

Il est aussi possible de mesurer l'acuité de résolution spatiale grâce aux potentiels évoqués visuels bien que l'utilisation des PEV damiers reste expérimentale.

La forme de l'onde recueillie après stimulation atteint ses caractères adultes vers l'âge de 6 mois pour les fréquences spatiales moyennes, c'est-à-dire pour les objets sans détails fins. Les réponses pour des stimuli plus fins s'améliorent progressivement, ainsi que leur latence jusque vers l'âge de 5 ans.

Cependant, les résultats obtenus avec cette technique sont supérieurs à ceux obtenus avec la technique de regard préférentiel. En effet, le potentiel évoqué visuel recueille l'arrivée du signal au niveau du cortex visuel primaire alors que la réponse du regard préférentiel demande une élaboration de mécanismes moteurs et intentionnels. Cette méthode ne renseigne pas sur les capacités du traitement perceptif de l'image.

L'acuité visuelle peut être également mesurée grâce à la méthode du nystagmus optocinétique : un stimulus structuré répétitif en mouvement déclenche un nystagmus dont la composante lente suit le sens du mouvement. Le plus petit stimulus qui déclenche le nystagmus correspond au pouvoir séparateur.

Le développement de l'acuité visuelle sera accompagné de la maturation de l'accommodation et de la réfraction. Ainsi, l'acuité visuelle augmente progressivement de la naissance à l'âge de 5-6 ans et de façon parallèle avec la maturation anatomique.

### 3. Le champ visuel [3 ;4 ;6 ;7 ;8 ;13 ;20 ;22]

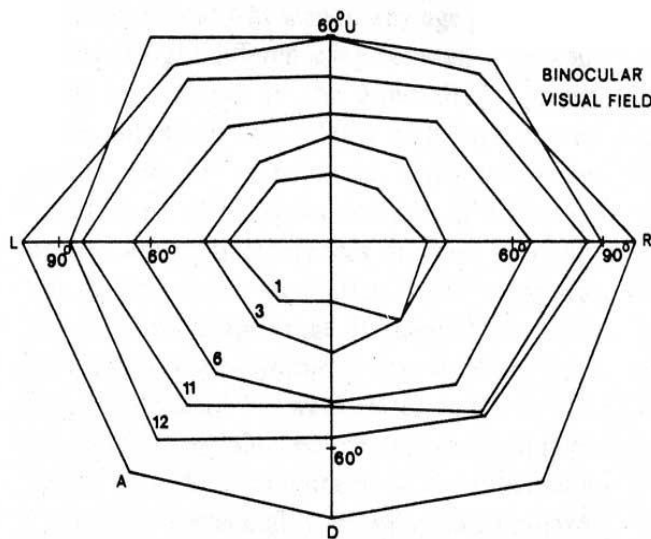
Il s'agit de l'étendue de l'espace dans laquelle un stimulus est détecté par la rétine périphérique alors que la fixation centrale est maintenue sur un point précis de l'espace. L'examen du champ visuel, qu'il soit statique ou dynamique, est bien entendu impossible chez le petit enfant, en pratique réalisable à partir de 6 ou 7 ans. En pratique clinique, il s'agit plutôt d'étudier le "champ visuel attentionnel", qui donne de précieuses indications sur certains aspects fonctionnels de la vision. Le développement de la rétine périphérique est directement lié au développement du champ visuel.

Il est mesuré par confrontation, en observant les saccades oculaires déclenchées par des cibles (une boule ou des diodes par exemple) présentées à partir de la périphérie en nasal ou en temporal. L'observateur évalue l'angle à partir duquel la cible déclenche la capture visuelle. Le stimulus peut être statique ou dynamique.

La forme du champ visuel binoculaire, à la naissance, est approximativement la même que celle de l'adulte avec une taille réduite. Cependant, le champ visuel temporal est mature avant le champ visuel nasal. En binoculaire et en monoculaire, on observe une lente maturation du champ visuel périphérique jusqu'à 7 semaines suivie d'une rapide progression jusqu'à 8 mois. Ainsi il a été estimé à 30° en nasal comme en temporal et 20° en verticalité à 1 mois pour n'atteindre une taille presque adulte qu'à la fin de la première année. Le champ dynamique est un peu plus étendu que le champ statique.

A partir d'un an, sur le méridien horizontal, l'enfant fixant droit devant lui doit percevoir un stimulus présent dans son champ de vision périphérique sur un angle de 90° de part et d'autre de l'axe central sur le méridien horizontal. Sur le plan vertical, la norme est d'environ 40-50° vers le haut, et de 60°-70° vers le bas. Ces valeurs ne sont que des approximations étant donné les conditions d'examen chez les nourrissons.

Ce type de champ visuel dit « attentionnel » est très utile pour repérer des atteintes importantes comme une hémianopsie ou une négligence visuelle périphérique. Par contre cette technique ne permet pas de retrouver un scotome en vision centrale.



*Développement du champ binoculaire. Chaque isoptère représente la moyenne de 2 à 3 enfants par groupe d'âge. Les chiffres sont les mois, A correspond à un champ visuel binoculaire d'un adulte normal (MOHN 1986).*

Selon l'âge, la participation et l'entraînement, on peut pratiquer un champ visuel périphérique cinétique dès l'âge de 5 ans au Goldmann manuel.

L'utilisation du champ visuel, c'est-à-dire passer son attention d'un objet à l'autre dans ce champ visuel, relève d'un problème attentionnel. Ce sont les notions d'engagement et de désengagement attentionnels qui dépendent de la saillance du stimulus. Il faut attendre 7 mois pour que l'enfant devienne capable de désengagement volontaire.

Avoir un champ visuel complet ne signifie pas que l'enfant sait en utiliser les différentes parties. Il apprend ainsi à détecter volontairement les éléments de son environnement tout au long de son enfance. Il construit des zones d'attention adaptées aux situations auxquelles il est confronté, comme par exemple pour l'apprentissage de la lecture qui exige le contrôle simultané de la zone de fixation, du mot dans son entier et de sa situation dans la phrase.

#### 4. La vision des contrastes [3 ;4 ;7 ;8 ;20 ;23]

La perception visuelle nécessite la mise en œuvre d'une discrimination des variances de luminance, c'est-à-dire des contrastes dont la distribution spatiale constitue l'image rétinienne. La sensibilité aux contrastes permet la reconnaissance des formes statiques et dynamiques.

Cette sensibilité subit, au cours du premier mois de vie, des changements importants au niveau qualitatif, mais également quantitatif. En effet, elle dépend de la maturation anatomique, et plus précisément de l'espacement des cônes fovéolaires, de la qualité des optiques oculaires, des facteurs rétinien et corticaux. La fonction de sensibilité au contraste ne peut qu'être estimée chez l'enfant à partir de déductions sur le développement des canaux de codage de fréquence spatiale (couples On/Off de cellules ganglionnaires).

La vision des contrastes est la fonction visuelle la plus lente à se développer. L'enfant âgé de 5 semaines ne perçoit pas les contrastes inférieurs à 20 %, on retrouve à 3 mois un décalage vers les basses fréquences, lié à l'acuité visuelle basse à cet âge.

Cette sensibilité s'améliore rapidement au cours des premières années, mais n'atteindra les valeurs adultes, de l'ordre de 0,4 %, qu'au début de l'adolescence vers 11-13 ans.

La vision des contrastes est étudiée de façon indirecte par la méthode des potentiels évoqués visuels et confirmée de façon directe par la technique du regard préférentiel.

La faible sensibilité au contraste ne constitue pas une limite fonctionnelle significative chez l'enfant car il n'est pas amené à discriminer des objets très pâles. En effet, la plupart des objets qui nous entourent, dont les visages, présentent des contrastes beaucoup plus élevés que 20 %. Les contrastes entre la sclère, la pupille et l'iris sont aisément perçus par les nourrissons, même chez les sujets dont l'iris est relativement clair ; ces détails sont donc facilement perceptibles.

## 5. La vision des couleurs [3 ;4 ; 6 ;7 ;8 ;22 ;24 ;25]

La sensibilité chromatique est une fonction psychosensorielle, permettant de percevoir de façon qualitative le spectre lumineux. L'œil est capable de percevoir les trois couleurs fondamentales, rouge, bleu, vert grâce à trois types de cellules rétinien, appelées cônes. Ainsi, le développement de la sensibilité aux couleurs dépend de la maturation des trois types de cônes L, M et S sensible à différentes longueurs d'onde. L'article externe des cônes possède un photopigment, il existe 3 types de photopigments dont les compositions diffèrent selon l'ordonnement et l'ordre des acides aminés qui les composent. Au niveau de la fovéa chez l'humain, 60% des cônes ont un photopigment L, 30% un photopigment M et 10% un photopigment S. Les photopigments captent des photons de la lumière selon leur longueur d'onde, le S pour les courtes longueurs d'onde vers 420nm (dans le bleu), le M dans les moyennes longueurs d'onde vers 530nm (dans le vert) et le L dans la grande longueur d'onde vers 560nm (dans le rouge). La recombinaison des stimulations cellulaires déclenchées au travers des voies optiques jusqu'aux aires corticales aboutit à 2 axes fonctionnels, l'un rouge/vert et l'autre jaune/bleu.

A la naissance, il y a une immaturité des cônes et des voies optiques, ce qui implique que la sensibilité chromatique soit elle aussi immature chez le nouveau-né.

La sensibilité chromatique peut être étudiée grâce aux PEV (potentiels évoqués visuels) ou par des méthodes comportementales telles que la technique du regard préférentiel. La réponse électrique des PEV est toujours plus précoce, puisqu'elle ne traduit que les premiers maillons de la chaîne de traitement de l'information visuelle, sans l'étape de programmation motrice de la réponse (contrairement à la technique du regard préférentiel).

Ainsi, grâce aux PEV, il est démontré que l'enfant commence à discriminer les couleurs au cours du 2ème mois avec la mise en place du système vert-rouge, avec identification du rouge, et il devient rapidement sensible à toutes les longueurs d'onde chromatiques dans les mois qui suivent. Le vert sera identifié à 3 mois et le bleu à 4 mois.

On utilise aussi la technique du regard préférentiel modifiée pour tester la sensibilité chromatique. Cette technique confirme que, vers l'âge de 4 mois, l'enfant discrimine toutes les teintes mais il n'atteindra la finesse de la sensibilité adulte que vers l'adolescence.

Cependant, il existe une dépendance entre la taille du stimulus nécessaire - plus grand chez les plus jeunes - et la qualité de la discrimination. Ainsi le stimulus doit être assez large et assez brillant jusqu'à l'âge de 6 mois. Ainsi, il peut être intéressant de favoriser les couleurs vives chez le nouveau-né. Le nourrisson de 2 mois est trichromate mais il serait moins sensible que l'adulte à des différences de saturation.

Pour le nouveau-né comme pour l'adulte, les couleurs catégorisées d'une façon équivalente sont les couleurs focales ou primaires (appelé aussi tonalité unique ou strictement monochromatique) : bleue, verte, jaune et rouge. L'enfant, comme l'adulte, préfère les couleurs focales en particulier les couleurs des extrémités du spectre (le bleu et le rouge). Il apparaît probable que ces couleurs ont des propriétés psychologiques particulières. Par contre les couleurs mélangées les attirent moins. Cette caractéristique psycho fonctionnelle a été utilisée pour justifier des réponses d'attraction visuelle entre les objets noir/blancs ou colorés.

La mémoire colorée du nouveau-né est plutôt faible. Un enfant de 4 mois peut discriminer les tonalités fondamentales. Il faudra attendre quelques années pour que l'enfant puisse les classer et y mêler de nouvelles tonalités. Le concept coloré chez l'enfant plus âgé, environ 5 ans, est important, il contribue à sa formation et à son évolution plus que d'autres fonctions visuelles.

Le dépistage clinique de déficits colorés chez l'enfant peut être pratiqué de façon fiable dès l'âge de 4 à 5 ans, à l'âge verbal, avec le test d'Ishihara, 15 Hue,...



## 6. Sensibilité aux mouvements [3 ;4 ;7 ;8 ;11]

L'acquisition de la perception du mouvement est plus rapide que les autres fonctions visuelles. Les études chez l'enfant montrent que vers 14-15 semaines, la sensibilité se rapproche de celle de l'adulte.

Il existe une acuité visuelle dynamique, c'est-à-dire la possibilité de percevoir une forme dans un objet en mouvement à partir de la corrélation de différentes parties de l'objet. Elle est attribuée à la voie magnocellulaire et aux aires visuelles du système cortical pariétal. Il est montré que la possibilité de détecter l'ouverture d'un anneau de Landolt dans un stéréogramme pseudo-aléatoire dynamique (kinématogramme) est déjà présente à l'âge de 4 ans et atteint un niveau adulte en termes de contrastes vers l'adolescence (Schrauf et coll., 1999). Il est intéressant de noter qu'il n'existe pas de corrélation forte entre l'acuité visuelle statique et dynamique, ce qui est en lien avec la spécialisation des canaux magno- et parvocellulaires.

L'acuité visuelle dynamique dépend du canal magnocellulaire, composé de cellules ganglionnaires  $\alpha$  qui sont situées dans les secteurs parafovéolaires de 5 à 20° d'excentration. Elles permettent la détection la disparité rétinienne et donc la stéréoscopie de cibles de mouvement : c'est une stéréoscopie globale, grossière.

L'acuité visuelle statique (celle qu'on mesure avec des optotypes par exemple) dépend quant à elle du canal parvocellulaire, composé de cellules ganglionnaires  $\beta$  situé au niveau de la fovéa, qui permettent aussi une vision stéréoscopique fine.

Ainsi la perception du mouvement, dépendante du canal magnocellulaire, est souvent épargnée dans les atteintes de l'acuité. Les images contrastées et en mouvement sont donc largement utilisées dans l'éducation spécialisée des enfants déficients visuels.

La sensibilité au mouvement se rencontre dans presque tous les systèmes visuels du règne animal et traite un signal en 4 dimensions (volumétriques et temporelles), ce qui a un rôle fondamental dans la détection des prédateurs ou des proies.

## 7. Sensibilité à l'orientation [3 ;7 ;8 ;11 ;15]

La capacité de distinguer l'orientation de deux réseaux a été mesurée par la technique des potentiels évoqués et par la méthode du regard préférentiel. Les résultats concordent sur le fait que, vers l'âge de 4 mois, les enfants sont capables d'une remarquable sensibilité à l'orientation et qu'ils ont déjà une sensibilité meilleure aux orientations cardinales, verticales et horizontales qu'obliques.

## 8. La vision binoculaire et stéréoscopie [3 ;4 ;6 ;7 ;8 ;13 ;20 ;22 ;26]

La vision binoculaire constitue un raffinement fondamental de la fonction visuelle permettant au système nerveux central d'utiliser et d'intégrer les images provenant de chaque œil ainsi que de localiser des objets dans l'espace. Elle comporte plusieurs degrés allant de la vision simultanée (1er degré), à la fusion (2ème degré) à la vision stéréoscopique (3ème degré). Certains facteurs anatomiques et moteurs sont indispensables pour qu'apparaisse la vision binoculaire.

« Dans l'évolution des espèces animales, les acquisitions que nous pouvons considérer comme capitales pour la vision binoculaire sont la corticalisation, la frontalisation des yeux, l'apparition d'une fovéola, de l'accommodation, de la divisions du champ visuel en un hémichamp rétinien nasal croisée et temporal direct. Ce dernier s'associant au système nasal de l'autre œil crée les bases anatomiques de la vision binoculaire. Cette division permet le rassemblement des éléments rétinien correspondants en un même endroit du cortex » (A. Spielmann).

Le développement se fait sur les bases d'un programme génétiquement et phylogénétiquement acquises. En effet, à la naissance, on retrouve une organisation oculomotrice des éléments rétinien et des champs récepteurs binoculaires représentés au niveau cortical. Cependant, du point de vue anatomique et fonctionnel, le système est immature. La fovéa n'est mature qu'à l'âge de 4 mois et l'accommodation à partir de 4 à 6 mois. La ségrégation des colonnes de dominance et la maturation des cellules corticales sensibles à la disparité rétinienne (stimulus permettant la vision stéréoscopique) apparaissent également vers le 4ème mois de vie. L'existence d'une vision binoculaire et d'une vision stéréoscopique chez le jeune enfant nécessite que soit développée une capacité de fixation et de fusion suffisante. Or ces éléments ne sont pas présents ou du moins pas en qualité suffisante dès la naissance.

Les centres sous corticaux sont opérationnels à la naissance : le colliculus (orientation vers la cible), le pretectum (mouvement) et le tractus optique accessoire (point de départ du NOC). Des études de neuroscience sur des mammifères ont trouvé que des neurones du cortex strié (V1) donnent des réponses sélectives aux propriétés des stimulus ( comme l'orientation, fréquence spatiale, direction de mouvements and interaction binoculaire) non retrouvé dans les premières semaines de vie, lorsque la vision est contrôlée par le système sous cortical. L'émergence de ces réponses est donc un indicateur de l'émergence de la fonction corticale.

Les centres corticaux sont quant à eux immatures à la naissance mais les colonnes de dominance oculaire, la binocularité et le sens stéréoscopique sont présents et se développent durant le 3ème et le 6ème mois.

L'âge moyen d'apparition de la fonction binoculaire se situerait entre la 11<sup>e</sup> et la 18<sup>e</sup> semaine. Dans les premiers mois, les deux yeux auraient des connections indifférentes aux mêmes cellules dans la couche IV du cortex visuel primaire conduisant à une superposition des images reçues par les champs récepteurs correspondant des deux rétines, sans calcul de disparité, sans fusion, ni suppression.

Le nouveau-né est également capable de réaliser des mouvements de vergences dès le 1<sup>er</sup> mois. Ce réflexe se développe principalement vers la 5<sup>ème</sup> et 6<sup>ème</sup> semaine de vie.

La vision stéréoscopique est un excellent indice d'une bonne vision binoculaire. Des mesures réalisées avec des random-dot stereoacuity cards, c'est-à-dire des cartes avec un stéréogramme à points aléatoires (utilisant la technique du regard préférentiel) montrent que le nombre d'enfants capables de percevoir l'image en relief augmente significativement autour du 4<sup>e</sup> mois pour atteindre 100 % vers le 7<sup>e</sup> mois (Held et coll., 1980 ; Teller, 1982). Avec à 4 mois une valeur de 80 min d'arc, la vision stéréoscopique s'améliore rapidement au cours des 2 premières années de vie.

Entre 24 et 30 mois, la stéréo atteint 1 min d'arc. Elle n'atteint cependant des valeurs stables et de profil « adulte » qu'après 6 ans : la stéréoscopie atteint à 5 ans 140 secondes, à 6 ans 80 secondes, à 9 ans 40 secondes d'arc.

Cette vision stéréoscopique peut aussi être évaluée grâce au PEV. La réponse électrophysiologique est obtenue en présentant à chaque œil un stéréogramme à points aléatoires, qui alterne entre une présentation corrélée et une présentation non corrélée. La modification périodique de la réponse, qui survient quand les deux stimulations se trouvent corrélées, indique l'existence d'une intégration binoculaire. Grâce à cette méthode, on estime que la vision stéréoscopique apparaîtrait autour de la 10<sup>ème</sup> semaine. Cette légère précocité des réponses électrophysiologiques observée par rapport aux réponses comportementales, est expliquée par le fait que la réponse électrophysiologique n'implique que l'aire corticale visuelle striée, alors que la réponse comportementale nécessite aussi la participation des aires préstriées et préfrontales pour l'exécution d'un mouvement oculaire.

La fusion est conditionnée par une motricité harmonieuse des deux yeux et une correspondance parfaite entre les fovéas droite et gauche. Son développement nécessite des informations corrélées à partir de chaque œil. Ainsi, la fusion sera également un bon révélateur de la présence de la vision binoculaire.

## II. Les capacités sensori-motrices

### 1. L'accommodation [3 ;7 ;8 ;13]

L'accommodation est la capacité de focaliser l'image sur la rétine : elle repose sur le relâchement du cristallin qui lui permet de modifier sa puissance dioptrique, pour conserver la netteté de l'image rétinienne, quand l'objet observé se rapproche en partant du punctum remotum (le point le plus éloigné vu nettement sans accommoder) vers le punctum proximum (le point le plus rapproché vu nettement en accommodant au maximum). Elle repose aussi sur le bon fonctionnement du lien entre l'accommodation et la convergence, ces deux facteurs évoluant tout au long de la vie. La perception du flou est le stimulus qui déclenche l'accommodation. L'accommodation et la convergence apparaissent dès le premier mois d'âge, mais pas toujours de façon coordonnée durant les 3 premiers mois de vie. L'installation de l'accommodation est précoce, en effet, le nouveau-né accommodera dans une zone s'étendant de 20 à 75 cm, l'accommodation de type adulte est atteinte à 4 mois mais c'est seulement vers la fin de la première année que l'accommodation est précise et constante. La puissance accommodative se développe au cours des premières années pour atteindre un pic à plusieurs dizaine de dioptries ; cette capacité, qui explique que les enfants puissent examiner les objets à un centimètre de leur œil, ne se maintient pas et décroît avant l'adolescence.

L'accommodation et la désaccommodation se font par le muscle ciliaire. Les noyaux de la 3ème paire crânienne qui commandent les 2 nerfs oculomoteurs communs assurent la commande de l'accommodation. Leur maturation est précoce.

Si l'on tient compte de la faible acuité visuelle du nourrisson, restreinte par la distance qui sépare les cônes fovéaux, on s'aperçoit que l'accommodation n'est pas un facteur limitant de l'acuité visuelle chez le nourrisson. En effet, les valeurs d'acuité angulaire observées restent les mêmes, que le stimulus soit présenté à 30 cm ou à 6 m de distance. Cependant, les notions d'espace extracorporel, d'espace de préhension, de zones d'attention et les dimensions des stimuli disponibles dans l'environnement peuvent restreindre l'acuité visuelle à l'espace proche de la capture des stimuli. L'apprentissage assure l'extension progressive de cet espace. Si le nourrisson peut percevoir des objets éloignés, il manifeste une préférence forte pour les stimuli proches, de grande dimension et suffisamment saillants.

## 2. Les réflexes psychovisuels [3 ;4 ;7 ;13 ;22]

15 min après la naissance, le bébé a déjà les yeux grands ouverts et donne l'impression de regarder. On parle de regard aimanté ou transparent, comme la fixation est peu précise, il donne l'impression de regarder « à travers ». Ces épisodes sont fugaces, ils permettent de montrer que le nouveau-né fixe et suit une cible en déplacement lent. Il est observé des scènes d'échanges de regard entre les nourrissons et leurs mamans. Vers le 10ème jour il reconnaît le visage maternel.

Les nourrissons sont capables d'imiter les mimiques de leurs parents à la naissance. Cela prouve nous seulement qu'il voit mais aussi qu'il peut utiliser les schèmes moteurs appropriés pour tirer la langue, ouvrir la bouche ou faire la moue, il est limité à ces 3 mimiques, vraisemblablement inscrit dans le patrimoine génétique de même que d'autres schèmes moteurs comme la marche automatique par exemple.

De 0 à 3 mois l'apparition des réflexes psychovisuels témoignent du développement de la vision :

- réflexe photomoteur : constriction pupillaire à la stimulation lumineuse (existe à 30 semaines de gestation),
- ouverture palpébrale à la lumière douce
- Réflexe de Peiper : un stimulus violent entraînera fermeture des paupières, élévation des globes et rejet de la tête en arrière.
- attraction vers une cible visuelle périphérique en mouvement, testant la vision périphérique.
- Fixation et poursuite (poursuite saccadique au cours des deux premiers mois) d'objets ou de sources lumineuses testant la vision centrale, paracentrale. Entre 1 et 3 mois, le réflexe de fixation se précise, la poursuite s'améliore, elle devient lisse entre le 3ème et 4ème mois.
- Le ROV peut être mis en évidence dès la naissance à la rotation de la tête, il est supprimé par la fixation à 6 mois.
- L'alignement oculaire est à rechercher vers la 3ème-4ème semaine,
- les mouvements verticaux apparaissent entre la 4ème et 6ème semaine, la convergence encore instable peut être obtenue entre la 4ème et 12ème semaine, la coordination œil main peut être obtenu à la fin du 3ème mois.
- Attirance spontanée du nouveau-né pour le visage humain. Rapidement en lien avec l'odeur de sa mère, le nourrisson identifie le visage maternel.

- Apparition du sourire social à 2 mois qui signe l'émergence d'une intention de relation interactive entre l'adulte et l'enfant, chacun entretenant l'attention de l'autre.

### 3. La coordination œil tête main [3 ;4 ;7 ;13]

Le développement de l'espace se fait par des répétitions d'expérience faisant intervenir mouvements et perception. L'image rétinienne déclenche la rotation de l'œil pour centrer la fovéa sur l'objet, la rotation de la tête qui ramène l'œil dans l'axe de la tête et enfin guide la main vers l'objet. On assiste donc à une capture fovéale, puis céphalique et enfin manuelle. La coordination tête œil se met en place entre la 4ème et la 12ème semaine.

La pince primitive apparaît à 2 mois, la main agrippe en repliant tous ses doigts dans la paume. A 4 mois, l'enfant acquiert le contrôle visuel de sa main dont il se met à jouer devant ses yeux. Une pince entre le pouce et l'index se met en place pour attraper les petits objets localisés par la vision.

Les études fines du développement de la capture manuelle montrent que l'enfant utilise dès le 5ème mois la perception de la profondeur pour guider sa main avec précision.

### 4. La motricité oculaire [3 ;4 ;7 ;8 ;11 ;13 ;15 ;26 ;27]

La motricité oculaire évolue avec la fovéation. Elle constitue le geste le plus fréquent de notre activité motrice coordonnée, le plus précoce et peut-être le plus résistant au vieillissement. On distingue trois types de mouvements oculaires : les saccades (mouvements rapides), les mouvements de poursuite et les mouvements de stabilisation. Les mouvements de stabilisation de la perception intègrent les mouvements de la tête, de l'objet et de l'image sur la rétine pour en annuler les effets. Ce sont des mouvements automatiques et inconscients qui sont présents dès le 4e mois.

#### A. Saccades

C'est le geste le plus fréquemment exécuté quotidiennement par notre organisme. Les saccades sont les plus précoces des actes moteurs. L'examen des saccades dépend des structures nerveuses sous-corticales. En effet, le colliculus supérieur contient des cartes visuelle et oculomotrice superposées qui permettent au système sous cortical de générer des saccades de fixation. Dans le système mature, il existe aussi une voie inhibitrice au niveau des champs frontaux situé dans le cortex frontal (qui a un rôle important dans le

contrôle de l'attention visuelle et de contrôle des mouvements oculaires) qui empêche la réalisation de saccades.

Dès la naissance l'enfant exécute des saccades, caractérisé par une latence et une dynamique beaucoup plus lentes. A partir de 2 mois la programmation saccadique est déjà très organisée. La précision des saccades se développe rapidement et deviennent comparables à celles de l'adulte entre 4 et 7 mois. Le nombre de saccades réalisées pour effectuer un déplacement de grande amplitude se réduit progressivement. L'accélération, la précision et la vitesse des saccades augmentent dans le même temps. Un défaut de la programmation ou de l'amplitude des saccades est un signe clinique intéressant pour l'examen orthoptique ou neuro-ophtalmologique.

Les saccades réflexes assurent l'orientation immédiate de l'œil sur une cible surgissant dans le champ visuel alors que Les saccades volontaires permettent le suivi d'une cible rapide, de recherche et d'exploration.

Deux méthodes pour tester les saccades : des enregistrements peuvent être réalisées par vidéo-oculographie. On peut aussi utiliser le test du château de Labro qui permet un examen qualitatif rapide de la capacité d'anticipation des saccades sur une cible en déplacement derrière une série de masques : Il s'agit d'un panneau de 50 cm × 25 cm découpé de deux créneaux le long d'une de ses grandes dimensions.

## B. La poursuite

Il s'agit de la capacité du regard à se déplacer de façon continue sans rattrapage saccadique. Elle assure le maintien de la fixation sur une cible en mouvement. On obtient d'abord une poursuite saccadique durant les 2 premiers mois, c'est-à-dire que l'œil suit un objet par une succession de petits mouvements, elle est lente et de faible amplitude.

La poursuite devient lisse entre le 3ème et le 4ème mois. En effet, elle requiert la maturation du cortex pariétal ainsi que de la vision binoculaire. Elle reste donc défectueuse chez l'enfant atteint d'un strabisme précoce et sera donc un bon indice de la maturation de la chaîne binoculaire et de la maturation corticale.

Tout comme le NOC et le regard préférentiel, la poursuite visuelle d'une mire en mouvement est une méthode utilisant la réponse oculomotrice à une stimulation. On peut examiner les capacités de poursuite à l'œil nu chez le jeune enfant à qui on présente un stimulus se déplaçant horizontalement à partir d'une position centrale, d'une extrémité à l'autre, selon un mouvement de va et vient. On teste ainsi la capacité d'anticipation, et accessoirement l'étendue du champ visuel. L'examineur observe la poursuite visuelle et la coordination entre l'œil et la tête d'un enfant auquel est présentée une cible en mouvement. La poursuite fait appel à la fixation centrale. Cette technique est donc différente de celle du nystagmus optocinétique dans laquelle la mire se déplace toujours dans le même sens.

Les techniques électrophysiologiques d'enregistrement des mouvements oculaires mettent en évidence des épisodes de poursuite lisse, sans surcharge saccadique, dès les premières semaines. Mais il faut attendre environ l'âge de 2 mois pour observer des épisodes prolongés de poursuite bien régulière d'amplitude égale à celle du stimulus et sans retard.

### C. Nystagmus optocinétique

Le nystagmus optocinétique (NOC) est une réponse oculomotrice alternante déclenchée par le déplacement continu de la scène. Il y a deux types de mouvements, un premier mouvement de poursuite lent et uniforme dans le sens du déplacement du stimulus et un mouvement de retour saccadique qui ramène brutalement les yeux à leur position de départ.

Il est mesuré en utilisant un réseau ou une constellation de motifs contrastés dans une direction et à une vitesse donnée. Le pouvoir séparateur équivaut à la valeur angulaire du plus petit test qui va introduire un NOC. Ce test est le plus couramment utilisé pour donner une information globale sur la présence ou l'absence de la fonction visuelle chez un patient non coopérant ou un enfant.

En condition binoculaire, le nystagmus est observé dès les premières semaines, si la vitesse est adaptée, inférieure à 10° par seconde.

En monoculaire, il existe une dissociation entre la réponse en direction temporo nasale, présente dès la naissance et la réponse en direction naso-temporale qui n'apparaît que vers le 4ème mois, les circuits neuronaux étant différents selon la direction.

En effet, la stimulation temporo-nasale est directement relayée de la rétine aux NTO (voie directe sous corticale). Cette réponse est très ancienne phylogénétiquement. L'apparition de la réponse naso-temporale n'apparaît que vers le 4<sup>e</sup> mois pour ne devenir « adulte » (c'est-à-dire symétrique dans les 2 directions) qu'au-delà de 1 an. Cette réponse met en œuvre un circuit cortical avant de se projeter sur le NTO, circuit probablement partagé par la fonction binoculaire et la poursuite lisse : ces trois éléments de la réponse suivent en effet un sort commun, les uns n'apparaissant pas sans les autres. Ce détour explique sa maturation lente.

Vers le 12ème mois les réponses deviennent symétriques sauf dans le cas où la vision binoculaire est incomplète ou altérée, il s'agirait d'un déséquilibre de la rivalité entre les deux yeux qui empêcherait la symétrisation du NOC. En effet, si l'un des deux yeux n'est pas fonctionnel, la rivalité binoculaire est absente et la symétrisation ne s'instaure pas, ce qui explique son défaut chez le sujet strabique précoce.

Le nystagmus optocinétique monoculaire est un indicateur fiable mais non absolu d'un désordre binoculaire précoce.



On peut considérer que si l'on obtient une réponse positive avec une certaine largeur de bande, le sujet est capable de détecter un stimulus qui lui a été présenté. Par contre, si le nystagmus optocinétique n'est pas interprétable chez un nouveau-né, on ne peut établir le fait que l'enfant ne voit pas. Historiquement c'est la première méthode utilisée chez le bébé pour mesurer le pouvoir séparateur.

En théorie, on peut considérer que des bandes très fines donnant lieu à un nystagmus optocinétique indiquent la limite de la résolution spatiale de l'enfant. En établissant une relation entre la largeur de la bande et l'angle visuel qu'elle sous-tend, certains chercheurs ont cherché à évaluer l'acuité visuelle; celle-ci, qui fait intervenir le mouvement d'un test (acuité visuelle dynamique), est différente de l'acuité visuelle angulaire obtenue avec le test statique (avec les « E » de Snellen par exemple).

En conclusion, une réponse à l'enregistrement optocinétique signifie que la fonction visuelle est présente. En corollaire, cette méthode de mesure donne une bonne information qualitative de la fonction visuelle du bébé, mais elle est plus difficile à utiliser pour obtenir une acuité visuelle " chiffrée ". C'est un test intéressant de la sensibilité au mouvement dans le cas où une malvoyance est suspecté.

#### D. Réflexe vestibulo-oculaire

Il s'agit d'un réflexe coordonnant les mouvements des yeux et de la tête. Il est obtenu à la rotation de la tête du bébé sur 360°, dès la naissance mais avec un gain réduit. Il est composé d'une déviation sans saccades du côté opposé à la rotation. Vers deux mois, il est facilement observable ainsi que le post-nystagmus qui suit l'arrêt de la stimulation dans la direction opposée. A partir de 5-6 mois la fixation permet la suppression de ce réflexe si l'enfant fixe une cible statique.

Cet examen se pratique en portant l'enfant sur l'avant-bras en face de soi, il révèle particulièrement les paralysies oculomotrices.

#### E. Vergences

Ce sont des mouvements oculaires disconjugués. Ils assurent l'alignement de chaque œil sur la cible à toutes les distances supérieures au punctum proximum (point le plus proche permettant l'accommodation). La vergence, liée à l'accommodation, permet le développement harmonieux de la vision binoculaire. En effet, une fonction binoculaire normale suppose que l'alignement oculaire est suffisamment bien contrôlé.

La vergence tonique présente dès la naissance permet l'orthotropisation (alignement oculaire présent vers 3 semaines). Les études de l'alignement oculaire à cet âge sont

compliquées par l'existence d'un angle kappa (différence entre l'axe optique et l'axe anatomique de l'œil) important chez le nourrisson.

Les mouvements de vergence sont déjà très précis au 4ème mois, quand apparaît la vision stéréoscopique. On observe dès l'âge de 2 mois des mouvements de vergence d'une précision supérieure à 4 degrés.

Ainsi, la vergence accommodative serait obtenue vers 2 mois et la vergence fusionnelle serait fonctionnelle vers 4 mois.

La convergence s'établit de la naissance à 1 mois et sa précision augmente progressivement au cours des trois premiers mois.

## F. La fixation

Elle permet le maintien d'un objet stable sur la rétine. La rétine centrale est immature à la naissance. Les nouveaux nés sont capables d'accrocher le regard, de « fixer » et de suivre un objet attractif et tenu suffisamment proche. Il existe donc très probablement un réflexe de fixation dès les premières semaines de vie. Mais ce réflexe reste instable et de courte durée (cette instabilité étant probablement la conséquence du faible niveau d'acuité centrale car elle se stabilise au cours des premières semaines pour devenir stable, précise et soutenue, elle est liée à la maturation fovéale). Entre la 4ème et la 12ème semaine, la fixation devient plus soutenue.

Des études réalisées sur des enfants en situation de compétition (c'est-à-dire que l'enfant doit désengager son attention d'une cible fixée initialement et fixer une nouvelle cible venant d'apparaître) ont montré que le changement de cible pour une autre nouvellement apparu est absent à la naissance et cette fixation sous compétition est obtenue vers 3 mois.

La fixation constitue aussi un bon indicateur du développement cortical.

En conclusion, il existe 3 notions fondamentales dans le développement de la fonction visuelle :

- l'existence de canaux spécialisés : voies parvo- et magnocellulaires à partir des cellules ganglionnaires de la rétine
- période critique et sensible
- relation étroite entre les fonctions sensorielles et la motricité oculaire.

Schématiquement, la maturation de la vision monoculaire suit la maturation rétinienne alors que le développement de la vision binoculaire est plutôt lié à la maturation des voies visuelles rétrobulbaires (myélinisation, différenciation neuronale, synaptogenèse, régression

neuronale et synaptique). Le développement fonctionnel de la vision se fait en corrélation avec la maturation anatomique. Cependant, chaque fonction ne se développe pas à la même vitesse mais elles sont étroitement liées entre elles.

PARTIE 3 :  
EXAMEN DE LA FONCTION  
VISUELLE CHEZ L'ENFANT

L'examen ophtalmologique clinique fait partie de l'examen systématique du nouveau-né. Le dépistage des affections ophtalmologiques est une nécessité du fait de l'existence d'une période sensible du développement visuel : le pronostic fonctionnel dépend, en cas d'anomalie asymétrique entre les deux yeux, de la précocité de la thérapeutique mise en œuvre car la plasticité cérébrale, que ce soit dans le sens d'un développement pathologique, mais aussi dans le sens d'une possibilité de récupération fonctionnelle, est limitée après l'âge de 6 ans.

Il permet souvent le dépistage d'anomalies visibles telles qu'un strabisme, une leucocorie, une opacité cornéenne, une anomalie palpébrale...

Il est recommandé de faire un examen ophtalmologique avant l'âge de 1 an, vers l'âge de 3 ou 4 ans (l'enfant peut lire les optotypes), et avant l'entrée en cours préparatoire, où un examen complet peut être réalisé. Il comprend : acuité visuelle de loin et de près sans et avec correction, avec la formule réfractive, un examen du fond d'œil, un examen de la vision binoculaire, la recherche d'un strabisme, d'un nystagmus, d'une poursuite oculaire normale, d'autres anomalies ophtalmologiques.

## 1. Interrogatoire [4 ;7 ;13 ;18 ;20 ;29 ;30]

L'interrogatoire avec les parents est indispensable, pour orienter le diagnostic mais aussi pour expliquer tout ce que le diagnostic risque de comporter comme conséquence pour l'avenir et l'importance de leur coopération pour le traitement. Plusieurs points sont abordés lors de l'interrogatoire :

- La date et les circonstances de la découverte de l'affection : l'âge d'apparition d'une éventuelle anomalie ayant amené à consulter est fondamental, elle peut avoir une valeur dans le pronostic. On doit également demander aux parents quels sont les signes qui ont attiré leur attention ou celle du médecin pédiatre : leucocorie, nystagmus, strabisme, anomalie de la taille de l'œil, la coloration, dimension ou forme de la pupille, anomalie du comportement de l'enfant face à son environnement...
- Les antécédents familiaux : antécédents d'une anomalie oculaire chez les parents en particulier cataracte, glaucome, myopie, vitré primitif ;
- Les antécédents personnels: on s'intéressera à une éventuelle pathologie au cours de la grossesse, au déroulement de la grossesse, s'il existe une maladie générale (comme la rubéole ou la toxoplasmose par exemple) ainsi qu'aux circonstances de l'accouchement, la nécessité de soins néonataux et la prénatalité si le nourrisson est né avant terme.
- Recherche de traumatismes récents, répétitifs (dans le cadre du syndrome du bébé secoué ou battu).

Les facteurs de risque :

- Prématurité, souffrance cérébrale, toute réanimation
- Petit poids de naissance (inférieur à 1500g)
- Surdit 
- Troubles neuromoteurs, infirmit  motrice c r brale (IMC)
- Anomalies chromosomiques (trisomie 21)
- Craniost noses, dysostoses craniofaciales
- Embryofoetopathies (toxoplasmose...)
- Exposition in utero   la coca ne, l'alcool
- Strabisme ; troubles s v res de la r fraction : myopies s v res et pr coces ; amblyopie ; astigmatisme ; maladie ophtalmologique h r ditaire...

Les signes d'appel d'un trouble visuel sont la pr sence d'un strabisme, surtout si l' il d vi  est toujours le m me, une attitude anormale de la t te (du m me c t ), un trouble du comportement visuel signal  par les parents, m me en l'absence d'ant c dents personnels ou familiaux.

## 2. Observation clinique

### A. Bilan oculomoteur [4 ;7 ;8 ;13 ;18 ;19 ;21 ;22 ;29 ;30]

L' tude des reflets lumineux et le test de l' cran permettent :

- d' liminer un faux strabisme (avec un  picanthus) ;
- de diff rencier un strabisme manifeste (tropie) d'un strabisme latent (phorie)
- d' valuer la direction de la d viation. Le strabisme peut  tre horizontal, vertical ou en torsion ;
- d'appr cier si la d viation est constante (tropie) ou intermittente (phorie tropie)
- de savoir si cette d viation est alternante ou monoculaire ;
- de quantifier l'angle de d viation du strabisme.

#### a) Reflets corn ens (test d'Hirschberg)

Le test de Hirschberg peut  tre r alis  d s les premi res semaines. C'est le seul examen moteur praticable chez le nourrisson.

Pour étudier les reflets cornéens, l'examineur tient une lumière non éblouissante devant les deux yeux de l'enfant. Si l'enfant ne louche pas lorsqu'il fixe, les reflets cornéens de cette lumière sont positionnés de façon symétrique dans les deux yeux par rapport aux pupilles. Ce test permet donc de différencier le strabisme du faux strabisme dû à l'épicanthus (pli palpébral, normal chez l'enfant, qui recouvre l'angle interne de l'œil et donne une impression de strabisme, surtout quand l'enfant regarde sur le côté).

Si le reflet cornéen d'un œil est dévié, il existe probablement un strabisme. Quand le reflet est localisé du côté temporal, on a une ésoptropie. Si le reflet se trouve du côté nasal, On a une exotropie. Si le déplacement du reflet se fait vers le bas, il s'agit d'une hypertropie et d'une hypotropie si le reflet se fait vers le haut.

Le test d'Hirschberg sert également à quantifier, de façon grossière, l'angle de déviation de l'œil strabique. Actuellement, on considère que chaque millimètre de déplacement du reflet de la cornée représente un angle de déviation d'environ 8 degrés.

On estime que l'angle de déviation est d'environ 12 degrés si le reflet cornéen se situe à mi-chemin entre le centre et le bord de la pupille, qu'il est d'environ 20 degrés si le reflet se situe au bord de la pupille, de 44 degrés lorsque le reflet est situé à l'intérieur de l'iris et de plus de 50 degrés si le reflet est au-delà de l'iris.

L'étude des reflets cornéens est une méthode simple de dépistage du strabisme, facile à réaliser chez le nourrisson. Elle est cependant responsable de faux négatifs et de faux positifs, surtout si la déviation est peu importante, car chez l'enfant normal l'axe visuel ne coïncide pas exactement avec le centre de la pupille (il est légèrement dévié en nasal, c'est l'angle kappa physiologique). Le test de l'écran est un test plus sensible et plus spécifique pour diagnostiquer et mesurer la déviation strabique.

#### b) Examens sous écran (cover-test) unilatéral et alterné

Les tests de l'écran peuvent être pratiqués dès le plus jeune âge (dès que l'enfant peut fixer). Pour réaliser le test de l'écran, l'examineur doit attirer le regard de l'enfant sur une cible visuelle (un jouet ou un point lumineux), présentée à 5 mètres pour l'examen de loin, à 33 cm pour la vision de près.

Il existe deux tests qui permettent de différencier une tropie d'une phorie : le test à l'écran unilatéral et le test à l'écran alterné.

Le test sous écran unilatéral permet de déterminer l'œil fixateur, préférentiel ou l'alternance ainsi que le sens de la déviation. Il permet de connaître l'angle de base, l'angle minimum.

L'examineur, pendant que l'enfant fixe la cible, cache l'un des deux yeux avec un écran (palette opaque ou translucide montée sur un manche ou main de l'examineur) puis le découvre. Dans un premier temps, l'examineur regarde si l'œil observé effectue un mouvement lorsqu'on cache l'autre œil. Si cet œil fait un mouvement de fixation de la cible visuelle, c'est qu'il est dévié et qu'il y a un strabisme : le strabisme est convergent si le mouvement s'effectue de dedans en dehors, divergent s'il se fait de dehors en dedans, vertical si le mouvement de refixation a lieu de bas en haut (hypotropie) ou de haut en bas (hypertropie). Le même test sera alors réalisé en cachant l'autre œil. Le strabisme est monoculaire si un seul œil fait un mouvement de fixation à l'occlusion de l'autre œil, il est alternant si chacun des yeux fait un mouvement de fixation à l'occlusion de l'autre. Si l'œil non caché ne fait aucun mouvement, soit l'enfant est porteur d'un microstrabisme, soit, si le strabisme est d'emblée évident, l'œil strabique est amblyope et a une fixation excentrique (hors de la fovéa), soit l'enfant n'a pas de strabisme. Dans un deuxième temps, en l'absence de strabisme apparent, l'examineur regarde si l'œil caché, lorsqu'on le découvre, effectue un mouvement de refixation de la cible visuelle. Si tel est le cas, l'enfant présente une hétérophorie (exophorie, ésoptropie, hyperphorie).

Dans le test de l'écran alterné, l'examineur cache en alternance un œil puis l'autre (sans phase de binocularité) et observe la position de l'œil à chaque alternance de l'écran. Ce test est très dissociant, il permet la décompensation totale du déséquilibre oculomoteur. Il rompt les liens binoculaires et permet la mesure de l'angle maximum. Il est ainsi possible de faire la différence entre l'angle de base du strabisme ou angle minimum (sans décompensation) et l'angle maximum (après décompensation). On mesure l'angle du strabisme en interposant des prismes devant l'un des deux yeux. L'angle de déviation correspond à la valeur du prisme qui annule le mouvement de refixation lors du test sous écran. Il s'exprime en dioptries prismatiques.

D'autres tests tels que le prisme de 4 dioptries d'Irvine ou test de Jampolsky et le biprisme de Gracis, peuvent apporter un argument parfois capital dans des cas d'interprétation difficile comme les microstrabismes.

### c) Motricité oculaire et réflexes psychovisuels

Dans les premières semaines, il est possible de tester chez le nourrisson :

- Le réflexe photomoteur : il doit être direct (il y a un myosis de la pupille de l'œil éclairé) et consensuel (myosis de la pupille de l'œil controlatéral. En éclairant une pupille puis l'autre, un réflexe plus faible d'un côté fait soupçonner une anomalie organique ;
- Le réflexe de clignement à la lumière ;



- Le réflexe de Peiper: un stimulus violent entrainera fermeture des paupières, élévation des globes et rejet de la tête en arrière ;
- L'attirance du nouveau-né pour le visage humain, l'enfant est tenu verticalement devant l'examineur qui bouge doucement son visage devant lui, il y a mise en évidence de saccades grossières témoignant de l'attraction visuelle.
- Le réflexe vestibulo-oculaire : l'examineur tourne sur lui-même avec l'enfant dans les bras, en face de lui ; la direction des yeux du bébé est opposée à celle de sa propre déviation, elle s'accompagne de secousses nystagmiques de direction opposée, réalisant le signe du manège.
- Le nystagmus optocinétique peut être testé : l'enfant est placé face à un cylindre en rotation sur lequel se trouve des bandes alternativement blanches et noires, l'examineur observant la direction du mouvement nystagmique qui doit être normalement observé en binoculaire à la naissance, et avec une prépondérance temporo-nasale jusqu'à 5-6 mois.

De 2 à 4 mois on recherche :

- La fixation (monoculaire et binoculaire) : à l'aide d'une source lumineuse non éblouissante ou d'un objet fortement contrasté, placé à 50 cm ; la fixation doit être centrée (reflet au centre de la pupille), stable (pas de nystagmus) et maintenue.
- La poursuite oculaire : avant l'âge de 2 mois, les mouvements sont imparfaitement coordonnés ; à partir de 4 mois, l'enfant est capable de convergence et de poursuite sans bouger la tête ni le corps. Elle peut être testée grâce au test de « l'œil de bœuf » : il s'agit d'une cocarde fait de cercles concentriques blancs et noirs, présenté à l'enfant à 60 cm et déplacé horizontalement et verticalement devant lui. Normalement l'enfant poursuit durablement cette cible en mouvement. Si un nystagmus est déclenché un avis ophtalmologique est demandé. L'indifférence à la mobilité de la cible traduit une amblyopie bilatérale ou un trouble du comportement majeur justifiant un avis spécialisé.
- Les saccades peut être testé avec le château de Labro : un objet saillant est lentement déplacé derrière un panneau découpé, on observe la prise de fixation, le suivi du regard, l'anticipation de la saccade dans la direction où le stimulus doit réapparaître, la dissociation du bloc oculo-céphalique. Ces éléments sont particulièrement utiles pour reconnaître le déficit visuel d'origine centrale. Dans ce cas l'enfant détecte le stimulus mais ne s'y arrête pas, il n'y a aucun engagement attentionnel.
- La coordination œil-main en proposant un objet à l'enfant, qu'il doit attraper avec une main puis l'autre.

La motricité oculaire est étudiée dans les neuf positions du regard : étude des mouvements de duction (chaque œil est étudié séparément) et des mouvements de version (les deux yeux sont étudiés de façon simultanée) à la recherche d'hyperactions ou d'hypoactions

musculaires des six muscles oculomoteurs. Les mouvements conjugués des yeux ou vergences sont aussi étudiés.

## B. Bilan sensoriel [4 ;7 ;8 ;13 ;18 ;19 ;20 ;21 ;22 ;23 ;29 ;30]

### a) Le test de « bébé-vision » (acuité visuelle de résolution spatiale)

Les tests de « bébé-vision », basés sur le principe du regard préférentiel, sont possibles jusqu'à 18 mois environ. Ce test permet la mesure du pouvoir séparateur de l'œil à l'aide de tests de différentes fréquences spatiales. Ces tests permettent de comparer les valeurs trouvées à des valeurs dites normales pour l'âge d'une part, et d'autre part de mettre en évidence une différence d'acuité interoculaire.

Le principe de cette méthode est simple : l'enfant porte un intérêt préférentiel et automatique pour les stimuli comportant un maximum de contrastes et de contours, alors que des stimuli lisses, homogènes et uniformes provoquent au contraire un désintérêt de l'enfant.

Il existe deux types de cartes :

- Les « cartons de Teller » qui sont constituées de cartons rectangulaires gris uniformes, comportant un carré latéralisé de 12,5 cm de côté, muni de rayures noires et blanches calibrées, numérotés de 15 à 1 et présentés à une distance de 38 centimètres à 3 mois, 55 centimètres à 6 mois et 80 centimètres à 12 mois. Un sous-ensemble d'une raie noire et d'une raie blanche s'appelle un cycle. Chaque carton est caractérisé par le nombre de cycles par centimètre (ou le nombre de cycle par degré) de son réseau. La progression d'une planche à l'autre se fait par demi-octave, l'octave étant le double ou la moitié de la fréquence spatiale, c'est-à-dire du nombre de cycles par centimètre du réseau.
- Le « bébé vision tropique » présente sur des cartes rectangulaires un réseau circulaire concentrique latéralisé très attractif pour le nourrisson. La série comporte 13 cartes dont les fréquences spatiales s'échelonnent de 0.28 à 14 cycles par cm avec un contraste de 100%. La distance de présentation est de 40 cm avant 3 mois, 57 cm de 4 à 6 mois et 85cm au-delà de 6 mois.

Les planches sont présentées à l'enfant à travers un « théâtre », ceci à l'avantage de pouvoir jouer avec l'enfant afin d'attirer son regard et pouvoir réaliser en quelques minutes un examen fiable et simple.

L'examen est d'abord pratiqué en binoculaire, pour estimer l'acuité dans les meilleures conditions et obtenir une estimation de l'acuité attendue sur chaque œil. On place alors un cache sur un œil puis sur l'autre. L'examen est plus rapide puisque l'on sait quelle valeur attendre.

Des normes ont été établies en fonction de l'âge, la résolution spatiale est proche de 1 cycle par degré soit 0.3/10ème à la naissance, de 6,5 cycles par degré soit environ 2,5/10ème à 4 mois, 9 cycles par degré soit environ 3/10ème à 8 mois et jusqu'à 12 cycles par degré soit environ 4/10ème à 1 an, en vision binoculaire.

En vision monoculaire, les chiffres sont inférieurs d'une demie-octave, c'est à dire que l'on obtient 4,5 cycles par degré (1,5/10ème) à 4 mois, 7 cycles par degré (2,2/10ème) à 8 mois et 9 cycles par degré (environ 3/10ème) à 1 an. Les valeurs obtenues chez les enfants porteurs de pathologie, sont nettement inférieures et beaucoup plus dispersées.

A un âge donné la différence interoculaire est au maximum d'une demi octave. Une différence plus importante est considérée comme un bon indicateur de baisse d'acuité visuelle monoculaire.

Bon nombre d'auteurs considèrent que le « bébé-vision » n'est pas un bon test de dépistage de l'amblyopie unilatérale en raison du nombre important de faux positifs (ésotropies précoces) ou de faux négatifs (L'amblyopie est une acuité visuelle basse, dû à une mauvaise transmission de la stimulation lumineuse). La mesure de la résolution spatiale peut être importante lorsqu'un strabisme est suspecté ou établi lors des examens de suivi pour évaluer la récupération de l'amblyopie.

#### b) Test d'occlusion et signe de la toupie

Il existe des tests très simples mais très utiles à la recherche d'une amblyopie chez le nourrisson :

- Le test d'occlusion qui recherche une réaction de défense à l'occlusion d'un œil. Ce test consiste à cacher alternativement les deux yeux. L'occlusion de l'œil amblyope est bien supportée, puisque cet œil a une mauvaise vision. En revanche, l'occlusion de l'œil non amblyope est mal tolérée.
- Le signe de la toupie : on déplace un objet à droite et à gauche de l'enfant ; si l'œil gauche est amblyope, en mettant l'objet sur la gauche, l'enfant ne peut le regarder avec son œil gauche et tourne la tête, fait la toupie, pour continuer à le regarder avec son œil droit. Ce test permet aussi de tester la motilité oculaire.

#### c) L'acuité visuelle morphoscopique

La mesure de l'acuité visuelle par lecture d'optotypes, est possible à partir de 2 ans ½ - 3 ans et doit être réalisée de loin à 5m et de près à 33cm, avec et sans correction.

Au début de l'âge verbal, la mesure en vision de près est souvent la seule possible. Selon le test, l'enfant désigne du doigt ou nomme le dessin qu'on lui montre sur une planche (le langage n'est pas forcément nécessaire). L'échelle de référence est l'échelle de Rossano-Weiss pour tester la vision de près chez le jeune enfant.

A l'âge verbal proprement dit, on préférera la mesure de loin à celle de près. Pour l'acuité de loin, l'enfant nomme l'objet qu'on lui montre ou le désigne par appariement sur une autre planche. On commencera par les dessins (échelle de Pigassou) pour évoluer le plus rapidement possible vers les « E » de Snellen (ou le « C » de Landolt) puis vers les lettres quand l'alphabet est connu. Les lettres restent le moyen le plus simple, rapide et efficace de mesurer l'acuité visuelle.

Le test est expliqué à l'enfant, l'acuité visuelle doit être relevée rapidement en binoculaire, puis en monoculaire. L'occlusion de l'autre œil doit être parfaite (par un pansement) afin d'éviter que l'enfant ne « triche ». La mesure doit être faite en ambiance photopique, avec des optotypes ayant un contraste de 100%. Une ligne est considérée comme vue quand le moitié plus un des optotypes a été vue.

Il existe quelques difficultés pour l'enfant à répondre en acuité visuelle groupée. En effet, les notions abstraites (comme droite, gauche, début, fin) ne sont pas forcément maîtrisées. De plus l'incertitude de la réponse devant un choix multiple le met dans une situation où il préfère ne pas répondre. Il faudra alors préférer une acuité visuelle séparée au départ et revenir dès que possible à une acuité visuelle groupée.

#### d) L'étude de la vision stéréoscopique

Les tests de vision stéréoscopique permettent de mettre en évidence le bon développement de la binocularité. Il existe 2 types de tests :

- les tests de stéréoscopie qualitative (tests de Wirt et Titmus), qui teste une acuité stéréoscopique grossière ;
- les tests de stéréoscopie quantitative constitués de deux stéréogrammes superposés avec des nappes de points aléatoires, comme le TNO, testant une stéréoscopie plus fine.

La stéréoscopie est évaluée chez le nourrisson à l'aide du test de Lang I ou II, test le plus adapté chez le jeune enfant. Egalement à base de points aléatoires, il s'agit d'une planche

comportant un nuage de points apparemment disposés au hasard utilisée sans lunettes polarisées. Cette planche doit être placée à plat devant l'enfant. Elle laisse voir des dessins en relief en cas de vision stéréoscopique.

L'enfant doit nommer les dessins ou s'il est très jeune, il peut les toucher ou les attraper. Une bonne réponse sur au moins 2 cibles est une bonne indication d'absence de strabisme et d'amblyopie. Mais tous les enfants ne répondent pas à ce test qui requiert un bon niveau de coopération. La vision stéréoscopique est déjà présente à 4 mois, elle est mise en évidence cliniquement à partir de 7 à 9 mois.

Il s'agit plutôt d'un test de dépistage. Il doit être utilisé avec soin, une simple perception de l'image ne suffit pas à affirmer une vision binoculaire, une perception floue se retrouve dans certaines microtropies. En l'absence de réponse aucune conclusion n'est possible.

Lorsque l'enfant est un peu plus âgé, on peut utiliser le test de Wirt. Constitué de deux images légèrement décalées réalisant une parallaxe oculaire, il nécessite des lunettes polarisées. L'enfant doit pincer les ailes de la mouche, nommer ou montrer l'animal en relief et montrer le cercle en relief. Ce test a cependant l'inconvénient de ne pas tester la stéréoscopie très fine.

Pour tester une stéréoscopie fine, le test du TNO est recommandé, c'est le test le plus fiable et le plus précis pour la mesure de la stéréoscopie. Il s'agit d'un test duochrome basé sur le principe de nappes de points aléatoires et nécessite des lunettes rouge/vert. Pour les planches basées sur l'orientation droite/gauche et haut/bas (un disque avec une part manquante), on peut s'aider d'un carton découpé comme le modèle, l'enfant n'aura plus alors qu'à présenter son carton dans le même sens que celui du test, selon le même procédé que le test d'acuité visuelle des « E » de Snellen. Ce test demandant la pleine coopération de l'enfant, il n'est possible qu'à partir de l'âge verbal.

#### e) Etude de la réfraction et skiascopie

##### 1) Skiascopie

La mesure objective de la réfraction est possible même chez le tout-petit par la méthode de la skiascopie, c'est-à-dire l'étude du mouvement d'une barre lumineuse reflétée dans l'aire pupillaire. L'examen se pratique obligatoirement par instillation d'un collyre cycloplégique, qui induit une paralysie des mécanismes d'accommodation.

La skiascopie consiste à observer, à travers la pupille, le sens du déplacement du reflet obtenu en éclairant la rétine à l'aide d'un faisceau de lumière. La distance d'examen est de 66 cm. Si la lumière incidente et son reflet se déplacent dans le même sens, le sujet peut

être emmétrope, hypermétrope ou légèrement myope. On obtient la valeur de la réfraction en interposant dans le trajet du faisceau incident des lentilles convergentes de puissance croissante jusqu'à l'obtention du phénomène d'ombre en masse, c'est-à-dire que tout déplacement du faisceau incident entraîne l'obscurcissement de l'aire pupillaire sans qu'il soit possible d'identifier la direction vers laquelle disparaît la lueur. Si le reflet pupillaire se déplace en sens inverse de la lumière incidente, le sujet est myope et l'on quantifie cette myopie en interposant des lentilles divergentes de puissance négative croissante jusqu'à l'obtention du phénomène d'ombre en masse.

Deux cycloplégiques majeurs sont actuellement utilisés : l'atropine et le cyclopentolate. Le cyclopentolate (Skiacol®) à 0,5 % s'utilise par instillation d'une goutte dans chaque œil à T0, T5, T10, suivie par un examen de la réfraction entre T45 et T60 (T : temps en minutes). Il présente deux avantages majeurs, qui sont la possibilité de connaître l'état de réfraction d'un patient dès la première consultation (à la différence de l'atropine qui nécessite une prescription d'instillation de 5 à 7 jours consécutifs) et le fait qu'il entraîne un handicap visuel très court, d'au maximum 24 heures. L'administration de cyclopentolate entraîne classiquement une rougeur anodine de la face ; par ailleurs, il est conseillé de ne pas l'utiliser, ou de le faire avec précaution, chez des sujets présentant des signes ou des antécédents d'atteinte du système nerveux central. L'administration de cyclopentolate peut s'accompagner de manifestations neuropsychiatriques brèves, en particulier de type psychotique, et notamment chez l'enfant dont les contre-indications sont les antécédents neurologiques en particulier d'épilepsie non traitée et non stabilisée, le syndrome de Down, l'âge inférieur à 1 an. Ce collyre est par ailleurs peu efficace chez le mélanoderme (personne ayant une forte pigmentation de peau). Ces observations sont toutefois exceptionnelles. Il reste le cycloplégique de référence utilisé en pratique courante.

L'atropine est utilisée à une concentration variable selon l'âge : collyre à 0,3 % jusqu'à 2 ans, à 0,5 % entre 2 et 5 ans et à 1 % au-delà. Ce collyre s'utilise à raison de 2 instillations par jour dans les deux yeux pendant une semaine. Il présente néanmoins une toxicité dont il faut informer les patients. La survenue d'effets secondaires, sécheresse de la bouche, agitation, diarrhée, fièvre ou tachycardie nécessite l'arrêt immédiat de l'instillation de ce collyre. La rougeur de la face est quasi constante et les parents doivent en être systématiquement prévenus. L'atropine reste le cycloplégique de référence réservé aux amétropies fortes, aux sujets à forte pigmentation cutanée ou chez lesquels le cyclopentolate est contre-indiqué.

Chez l'enfant de moins de un an, la skiascopie sous cycloplégie peut être réalisée sous cyclopentolate dans la plupart des pays, mais pas en France où ce produit est contre-indiqué dans cette tranche d'âge. L'examen est donc mené chez le très jeune enfant sous atropine, instillée pendant 5 jours au minimum, ce qui rend cet examen lourd et contraignant, l'enfant étant gêné par la mydriase totale. Le tropicamide est également encore largement utilisé, en

raison de son absence d'effets indésirables et du bref délai existant entre l'instillation et l'observation. Toutefois, cette molécule ne produit pas de cycloplégie complète, elle manque de fiabilité pour la prescription d'une correction. Mais ce produit peut être proposé en première intention pour un dépistage et permet d'indiquer la nécessité d'une cycloplégie sous atropine pour un diagnostic.

## 2) Autres méthodes de mesure

D'autres méthodes ont été développées et sont utilisées dans la mesure de la réfraction. Chez l'enfant plus grand (à partir de 3 ans), la mesure de la réfraction peut être réalisée par réfractométrie automatique. Les refractomètres automatiques, véritables « skiascopes électroniques », sont des appareils comportant un système de mesure reposant sur le même principe que la skiascopie, un dispositif permettant de contrôler l'accommodation, un calculateur, un écran de contrôle et une imprimante. Ce sont des appareils donnant des mesures fiables et rapides. Cependant, pour donner des résultats fiables, ils nécessitent encore une cycloplégie à l'heure actuelle.

On voit aussi se développer aujourd'hui une nouvelle génération d'instruments portables et maniables qui permettent une estimation satisfaisante de la réfraction mais nécessitent également une cycloplégie pour des données fiables.

Les amétropies constituent la principale cause d'amblyopie et de strabisme, en raison de leurs interactions avec l'accommodation ; elles nécessitent donc d'être détectées le plus précocement possible. Chez le nourrisson, on utilise la skiascopie qui présente, de même que les réfractométries automatiques, l'inconvénient de nécessiter une cycloplégie. De plus, il faut savoir renouveler l'étude de la réfraction et les cycloplégies, car l'état réfractif n'est pas une donnée figée ; elle est au contraire évolutive. La correction optique nécessaire à l'enfant peut varier au cours du temps.

## C. Examen ophtalmologique des structures oculaires [4 ;7 ;13 ;18 ;20]

Le premier examen chez un enfant éveillé dépend directement de sa coopération. L'examen du fond d'œil est une étape importante du bilan ophtalmologique, il faut savoir apprécier la capacité de l'enfant à attraper les objets ou de suivre la lumière. Une première inspection à la lumière ambiante recherchera un plafonnement du regard, une microphthalmie, une anomalie des paupières. On recherche également la présence d'une photophobie, un larmolement.

Cet examen permet aussi de vérifier l'intégrité des structures oculaires conjonctive, cornée, chambre antérieure, iris. Après dilatation pupillaire, la transparence cristallinienne est appréciée, la cavité vitréenne étudiée, la rétine examinée avec une attention particulière à la

région centrale maculaire et à l'examen du nerf optique à la recherche notamment d'une anomalie de coloration du nerf optique (papille grise du retard de maturation ou papille nettement pâle et atrophique). Il peut aussi s'agir d'anomalies de coloration du pôle postérieur, en particulier dans l'albinisme qui est une des étiologies du nystagmus congénital.

Chez le grand enfant à partir de 3 à 4 ans, cet examen anatomique peut être réalisé au biomicroscope (lampe à fente). L'enfant est assis sur les genoux de ses parents ou bien est lui-même à genoux sur le fauteuil d'examen. Chez le plus petit, l'enfant est allongé, maintenu (ce qui est particulièrement difficile entre 18 et 36 mois), et l'examen est réalisé à l'ophtalmoscope direct.

Le tonus oculaire, mesuré avant dilatation, est appréciable après 3 ou 4 ans, au tonomètre de Goldmann ou au tonomètre à air. Avant, l'anesthésie générale est nécessaire, avec mesure au tonomètre portable de Perkins, en tenant compte de l'anesthésie qui diminue de 30 à 50 % les valeurs tensionnelles.

L'examen sous anesthésie générale est parfois nécessaire, en cas de doute diagnostique, ou encore juste avant une chirurgie réalisée dans le même temps anesthésique.

#### D. Examens complémentaires

##### a) Le champ visuel [4 ;7 ;8 ;20 ;28 ;30]

Un champ visuel par confrontation peut être obtenu à partir de 3 ans, en fonction de l'attention de l'enfant qui va permettre le maintien de la fixation centrale nécessaire à la fiabilité de l'examen. Il est mesuré en observant les saccades oculaires déclenchées par des cibles (une boule ou des diodes par exemple) présentées à partir de la périphérie en nasal ou en temporal. L'observateur évalue l'angle à partir duquel la cible déclenche la capture visuelle. Le stimulus peut être statique ou dynamique. Ce type de champ visuel est très grossier mais est très utile pour repérer des atteintes importantes comme une hémianopsie ou une négligence visuelle périphérique. Par contre cette technique ne permet pas de retrouver un scotome en vision centrale.

L'examen du champ visuel (statique automatisé ou cinétique à la coupole de Goldmann) n'est uniquement possible qu'à partir de 6-7 ans environ.

##### b) La vision des couleurs [4 ;7 ;8 ;18 ;24 ;25 ;29]

La vision des couleurs n'est pas systématiquement testée chez l'enfant ; son évaluation est pourtant particulièrement intéressante dans le diagnostic de l'achromatopsie congénitale, le



suivi de pathologies dégénératives de la rétine ou du nerf optique ou la confirmation d'une dyschromatopsie congénitale.

La dénomination des couleurs est relativement tardive dans le langage. L'usage correct n'apparaît qu'entre 3 et 5 ans, variable et sans signification sur le plan intellectuel. La dénomination la plus correcte semble apparaître d'abord pour le rouge puis pour le bleu.

Compte tenu de l'évolution très progressive des fonctions d'analyse et de communication, l'exploration de la vision colorée doit faire appel à des analyses plus ou moins indirectes.

Chez le nourrisson, on peut utiliser la méthode du regard préférentiel comme pour l'évaluation de l'acuité en utilisant cette fois une alternance de plages grises et de plages colorées sur fond gris. De la même façon on peut utiliser le nystagmus optocinétique (NOC) en remplaçant l'alternance des bandes noires/blanches par des bandes bicolores. Enfin on peut utiliser des damiers bicolores dans l'étude de l'ERG et des potentiels évoqués.

Entre 3 et 6 ans, l'étude de la vision colorée a généralement pour but de détecter précocement les dyschromatopsies congénitales. Compte tenu du niveau de cognition il faut utiliser des tests basés sur les symboles ou sur des représentations d'objet, le principe étant de mettre en évidence des confusions de couleurs ne permettant plus leur reconnaissance pour les sujets atteints.

Dans le diagnostic de dyschromatopsie congénitale, on utilise le test pseudo-isochromatique d'Ishihara, qui correspond à une confusion dans l'axe vert rouge, comportant des chiffres ou des lignes tracées, non reconnaissables en cas d'absence ou d'anomalie d'un des pigments. Ceci amène à n'établir un diagnostic qu'à l'âge de 5 à 7 ans, en se méfiant des mauvaises réponses liées à l'incompréhension de l'examen. Le test pseudo-isochromatique de Hardy-Hand-Ritter, de même fonctionnement que le test d'Ishihara, dépiste mieux les déficits d'axe bleu-jaune. Pour le dépistage des dyschromatopsies acquises, les tests de classement ne sont pas utilisables avant 6 ans, parmi eux il faudra préférer le 28 hue de Roth.

#### c) Les explorations électrophysiologiques [4 ;7 ;13 ;20 ;31 ;32 ;33 ;34]

Les méthodes électrophysiologiques réalisent une mesure (amplitude ou latence) d'une réponse électrique à une stimulation visuelle. Chez l'enfant, le potentiel évoqué visuel et l'électrorétinogramme sont les tests les plus souvent utilisés. L'électro-oculographie est plus rarement réalisé. Chez le nourrisson un bilan électrophysiologique est proposé devant un comportement visuel anormal ou un nystagmus.

### 1) Les potentiels évoqués visuels (PEV)

Le potentiel évoqué visuel est la réponse du cortex visuel à une stimulation lumineuse. Il teste le fonctionnement des voies maculaires depuis les aires maculaires rétiniennes jusqu'aux aires visuelles primaire et teste le système photopique. Cette réponse est générée grâce à l'amplification maculaires des voies visuelles. Il est possible d'enregistrer des variations de potentiels survenant entre les rétines stimulées et les réponses des aires visuelles occipitales sous forme de signaux qui après traitement mathématique, sont dits potentiels évoqués visuels (PEV). Il s'agit d'un signal électrique de faible amplitude qui doit être extrait du bruit de fond que réalise l'électroencéphalogramme.

La stimulation doit comporter une variation brève d'un de ses paramètres. Cette variation peut être au niveau lumineux (c'est le cas des PEV flashes) ou au niveau de l'organisation spatiale de la luminance, qui peut correspondre soit à des damiers alternants avec eux-mêmes, (PEV damiers) soit à des damiers alternants avec un champ lumineux homogène (PEV Onset-Offset).

La réponse corticale à une stimulation visuelle est enregistrée au moyen d'électrodes placées en regard du cortex. L'utilisation d'une pate conductrice permet de maintenir les électrodes. Le nourrisson est placé sur les genoux d'un adulte. Le stimulus visuel utilisé non structuré (flash) ou structuré (damiers) conditionne la réponse obtenue.

#### ▪Les PEV Flashes

Les PEV par flash étudient la stimulation globale du cortex visuel et la perméabilité des voies optiques. Il s'agit d'un flash blanc de courte durée, il permet l'étude globale de la fonction visuelle. La forme de la réponse et la latence de ses différents composants permettent d'apprécier le degré de maturation visuelle. A la naissance, leur morphologie comprend habituellement deux ondes P200 (onde positive avec une latence d'environ 200ms) et N300 (onde négative avec une latence d'environ 300ms), souvent davantage et de façon variable jusqu'à cinq ondes. Leur amplitude et temps de culmination varient comme chez l'adulte, en fonction de l'intensité lumineuse. Le temps de culmination des ondes diminue régulièrement avec l'âge et ce, jusqu'à l'âge de 12 ans environ: c'est le reflet de la maturation de la myéline qui permet une transmission plus rapide des signaux à l'origine de la genèse des PEV, vers le cortex visuel. Dans le même temps Il y a augmentation régulière du nombre d'ondes surtout durant les deux premières années, ce qui donne aux PEV flash transitoires leur aspect polyphasique de PEV matures.

A partir de l'âge d'un an la réponse au PEV flash est comparable à celle de l'adulte.

Si au cours des premiers mois de vie de l'enfant, les PEV flash restent de morphologie simplifiée avec une seule onde négative N300, ou si leur morphologie est normale, mais avec

des temps de culmination correspondant à ceux d'un nouveau-né, ces PEV sont le reflet d'une immaturité donc d'un retard de maturation des voies visuelles par rapport à l'âge.

Les ondes P200 et N300 du PEV flash ont une origine sous corticale probable alors que les ondes précoces N85 et P125 (d'apparition plus tardive) semblent issues de l'aire visuelle primaire. Ainsi, en période néonatale, la présence des deux ondes P200 et N300 du PEV flash peut-elle être davantage le reflet de l'état de vigilance du tout petit et que celui du fonctionnement de ses voies visuelles. Il convient donc d'être prudent dans l'interprétation des résultats avant d'affirmer que leur présence atteste un bon fonctionnement visuel.

Une asymétrie d'amplitudes entre les deux lobes persistant au-delà du 6<sup>ième</sup> mois, retrouvée à deux contrôles effectués trois mois puis six mois après (9<sup>ième</sup> et 12<sup>ième</sup> mois), ne peut plus être considérée comme physiologique et doit déclencher des examens complémentaires à la recherche d'une origine possible.

#### ▪Les PEV Damiers (structurés)

Le damier est un stimulus structuré, explorant un secteur plus ou moins large de l'aire maculaire (région fovéolaire = 5° centraux). Une réponse analysable peut être obtenue dès l'âge d'un mois mais sa qualité dépend de l'état d'éveil et du degré de coopération de l'enfant. Les fluctuations de l'attention peuvent modifier de façon considérable la qualité de la réponse obtenue. Mais ces enregistrements sont difficiles à réaliser chez le nourrisson alors qu'ils peuvent l'être à partir de l'âge de 2-3 ans.

Le stimulus est généralement présenté en mode renversement (un carré blanc devient noir et inversement, PEV damier alternant avec lui-même). Parfois le mode « apparition – disparition » (apparition d'un damier en alternance avec un écran gris de même luminance) est préféré avec un nystagmus.

A la naissance, la morphologie de la réponse à des cases alternantes de 120' et 90' est simple, avec une seule onde positive P culminant vers 250 ms. Son origine la plus probable étant l'aire visuelle primaire, ces enregistrements attestent que le fonctionnement des aires visuelles primaires est correct et écarte, un dysfonctionnement majeur des aires visuelles primaires.

A partir de 6 à 8 mois, la morphologie évolue avec trois ondes N, P, N classiquement trouvées chez l'adulte pour devenir N75, P100 et N135. Leurs temps de culmination diminuent rapidement au cours des six premiers mois, pour s'approcher des valeurs de l'adulte vers l'âge de 4 ans. Ils peuvent encore diminuer lentement jusqu'à l'âge de 14 ans en suivant la maturation fovéale de la voie parvocellulaire.

Les amplitudes maximales sont évoquées, de la naissance à un an, par des tailles de cases de 120' et 90' voire 60' ; de un à deux ans, par des tailles de 90' et 60' et de deux à cinq ans, par des tailles de 90', 60' et 30' voire 15' ; après cinq ans, on utilise des tailles des cases similaires à celles mises en œuvre pour l'adulte . Les amplitudes crête à crête des ondes N75-P100 et P100-N135 croissent régulièrement avec l'âge, pour atteindre leur valeur maximale vers la fin de la première décennie. L'existence d'une différence d'amplitude après stimulation de chaque œil permet d'apprécier une possible asymétrie de fonctionnement.

Normalement vers l'âge de six mois, les PEV damiers (cases 60') après stimulation binoculaire sont d'amplitude supérieure à celle des PEV damiers après stimulation monoculaire. Si après l'âge de 8 mois, l'augmentation d'amplitude de la réponse binoculaire par rapport aux réponses monoculaires est faible ou absente, il faut s'interroger sur la synergie de fonctionnement des deux yeux et la mise en place de la binocularité au cours de cette période où la vision garde encore toute sa plasticité.

L'importance de la représentation maculaire au niveau cortical permet, en utilisant des stimuli de fréquences spatiales données et en mesurant l'amplitude des tracés recueillis, d'évaluer l'acuité visuelle.

## 2) L'électrorétinogramme (ERG)

L'électrorétinogramme réalise un enregistrement de l'activité électrique combinée des différentes cellules de la rétine en réponse à une stimulation visuelle. Cet examen permet une localisation des altérations dans le type de cellule rétinienne.

Pour le recueil de l'ERG, les électrodes actives sont placées en zone inféropalpébrale droite et gauche (électrodes collées) ou en contact avec la cornée (électrodes sclérocornéennes, DTL ou HKLoop) une pour chaque œil, posée après anesthésie locale.

Il existe 2 types de stimulation : stimulation par flashes (ERG flash) ou par damiers (ERG pattern ou ERG multifocal). Les ERG flash sont enregistrables à tout âge et peuvent même être réalisés alors que les yeux sont fermés. En revanche L'ERG multifocal est difficilement enregistrable avant l'âge de 12 ans compte tenu des contraintes liées à la nécessité de suspendre les clignements durant quelques secondes. Enfin l'ERG pattern est enregistrable avec quelques difficultés entre 2 et 5 ans puis plus facilement au-delà.

### ▪L'ERG Flash

La rétine est stimulée par un flash de niveau lumineux donné délivré à toute la surface rétinienne, dans une ambiance lumineuse photopique ou scotopique. Selon les conditions initiales de stimulations, l'ERG flash se compose de plusieurs ondes de polarités différentes qui se succèdent dans le temps, provenant des réponses des systèmes scotopique et/ou photopique, des différentes strates - réceptrale ou post-réceptrale - et des voies ON et/ou OFF.

Chez le nourrisson l'utilisation de diodes électroluminescentes est plus adaptée, alors que l'enfant plus grand sera placé en regard d'une coupole qui assure une stimulation globale et uniforme de la rétine.

Le résultat enregistré dépend des conditions de stimulation qui sont mieux contrôlés lors de l'utilisation de la coupole.

Les réponses scotopiques liées au système des bâtonnets sont enregistrées dans un état d'adaptation à l'obscurité en utilisant des flashes de faible intensité (avec une luminance à 1 cd/m<sup>2</sup>). Les réponses photopiques liées au système des cônes sont isolées après adaptation à la lumière (supérieur à 17 cd/m<sup>2</sup>) et par l'utilisation de flashes intenses (100 cd/m<sup>2</sup>). Un autre mode de stimulation des cônes passe par l'utilisation d'une fréquence des flashes lumineux supérieurs à 20 par seconde. Dans certains cas comme dans le diagnostic d'achromatopsie, l'utilisation de stimulations monochromatiques peut être utile. En cas d'utilisation de stimulation de faible fréquence, 2 déflections sont enregistrés, une onde négative, onde a attribué à l'activité de l'article externe des photorécepteurs et une onde positive b qui prend son origine dans les couches internes de la rétine.

Lorsque la stimulation est de niveau lumineux photopique délivrée en ambiance photopique puis scotopique, l'ERG flash est discernable ; il correspond à la réponse du système photopique puis à la réponse conjointe des deux systèmes. Il a la même morphologie que celui de l'adulte avec une onde-a et une onde-b. Leurs amplitudes à la naissance sont de 15 à 25 % inférieures à celles de l'adulte. L'amplitude de l'onde a augmente lentement pour n'atteindre la valeur de l'adulte que vers l'âge de 4 ans alors que l'amplitude de l'onde b augmente rapidement au cours des trois premiers mois puis plus lentement jusqu'à l'âge de six mois pour atteindre la valeur de l'adulte vers l'âge de 12 mois. Leurs temps de culmination de 15 à 20 ms sont supérieurs à ceux de l'adulte et atteignent les valeurs de l'adulte vers l'âge de six mois. La maturation des réponses peut continuer à évoluer jusqu'à l'âge adulte.

Comme chez l'adulte, si l'intensité de la stimulation augmente, les amplitudes des ondes augmentent et leurs temps de culmination diminuent ; de même, les amplitudes des ondes augmentent parallèlement à l'adaptation de la rétine à l'obscurité.

Ces variations fonctionnelles suivent de près la maturation anatomique de la neurorétine: surface, longueur de l'article externe des photorécepteurs et leur contenu en photopigments.

#### ▪L'ERG pattern

L'ERG pattern est une réponse globale qui comporte, d'une part la réponse conjointe des deux premiers étages rétiens et, d'autre part, celle des corps des cellules ganglionnaires qui sont nombreuses et denses dans l'aire maculaire. Il teste le fonctionnement de l'aire maculaire, limitée aux 15 degrés centraux.

Il est recueilli après mise en œuvre d'une stimulation structurée en damier, organisée avec des cases « noires et blanches » alternant avec elles-mêmes et délivrées sur une zone rétinienne couvrant les 15 à 20 degrés centraux.

Techniquement, un signal peut être recueilli à la naissance, son amplitude est faible de un à deux microvolts et sa morphologie s'approche des caractéristiques adulte vers la fin du 5<sup>ème</sup> mois, à savoir 2 ondes, une onde positive P50 et une onde négative N95.

En pratique, l'ERG pattern n'est pas enregistré avant l'âge de 5 ans, cet examen nécessite que l'enfant soit capable de maintenir sa fixation au centre du damier.

### 3) L'électro-oculographie (EOG)

L'EOG sensoriel consiste à mesurer l'évolution du potentiel au repos de la rétine en fonction des conditions d'éclairement (obscurité et éblouissement). Il étudie la fonction de l'épithélium pigmentaire et de l'article externe des photorécepteurs.

Il n'est enregistrable qu'après l'âge de 5 ans, il nécessite la coopération de l'enfant qui doit effectuer des mouvements volontaires et réguliers de ses yeux et de supporter une durée d'examen d'environ 40 minutes.

Il s'agit de recueillir la différence de potentiel entre les différentes électrodes situées au niveau des canthi des yeux (5 électrodes en tout : deux situées au niveau des canthi internes des deux yeux, deux au niveau des canthi externes et une sur le front). Lorsque le patient effectue des mouvements horizontaux, cette différence varie proportionnellement au potentiel au repos et à l'amplitude des mouvements. La bonne réalisation suppose la coopération du sujet, l'intégrité des fonctions oculomotrices et l'intégrité de la fixation. Chez sujet normal il y a une modification de l'amplitude au passage entre l'obscurité et la lumière.

La réponse est caractérisée par une amplitude minimale à la réponse à l'obscurité (dark trough) et une amplitude maximale à la lumière intense (light peak), reflet de la dépolarisation maximale de la membrane basale de l'épithélium pigmentaire.

PARTIE 4 :  
LES PATHOLOGIES DU  
DEVELOPPEMENT ANORMAL  
DE LA FONCTION VISUELLE

## I. Le retard de maturation visuelle [3 ;13 ;20 ;35 ;36 ;37 ;38]

Le retard dans le développement de réponses visuelles normales est reconnu depuis longtemps chez les enfants porteurs de pathologies neurologiques et chez ceux présentant une agnosie visuelle. Il existe de nombreux rapports anecdotiques de maturation visuelle retardée survenant chez les nourrissons apparemment normaux. Le terme « retard de maturation visuelle » peut être appliqué aux nourrissons ayant des yeux normaux et un examen clinique normal mais qui semblent aveugles au départ, dont le comportement visuel s'améliore nettement à l'âge de 4 à 6 mois et dont l'acuité visuelle est par la suite normale.

Beauvieux (1947) a d'abord utilisé le terme d'« inattention visuelle temporaire ». Depuis, plusieurs rapports ont décrits ce trouble en utilisant les termes tel que « retard de myélinisation », « développement visuel dissocié » ou encore « retard de développement visuel ».

C'est en 1961 que, Illingworth, introduit l'expression : « retard de maturation visuelle » (delayed visual maturation ou DVM). Il s'agit maintenant du terme général accepté.

Dans la classification la plus récente, en 1991, Fielder divise en quatre groupes et introduit deux sous-groupes au type I :

- Type 1 : Retard de maturation visuelle isolé ;
  - 1 A : sans problème périnatal ;
  - 1 B : avec problème périnatal ;
- Type 2 : Retard de maturation visuelle associée à un retard de développement global chez les patients porteurs de pathologies neurologiques ;
- Type 3 : Retard de maturation visuelle avec nystagmus. Ce type inclut les albinismes oculocutanées où la perte de la fonction visuelle est plus grande que celle prédite.
- Type 4 : Retard de maturation visuelle associée à des lésions oculaires congénitales bilatérales sévères où la perte de la fonction visuelle est supérieure à celle prédite.

Nous regrouperons ici les types 3 et 4, où le retard de maturation est lié à une pathologie ou des lésions oculaires congénitales bilatérales.

### 1. Classification

Un retard de maturation visuelle est diagnostiqué quand un enfant ne montre pas une fonction visuelle attendue pour son âge mais que celle-ci s'améliore spontanément durant la première année de vie.



L'amélioration de la fonction visuelle est obligatoire pour poser le diagnostic, il se fait donc le plus souvent rétrospectivement.

Ces enfants peuvent présenter un diagnostic complexe car ils semblent être déficients visuels sans aucune anomalie oculaire apparente.

Certains signes sont communs à tous les groupes et sont caractéristiques d'un retard de maturation visuelle :

- L'enfant ne présente pas de fixation ni de poursuite visuelle avant l'âge de 4 mois ;
- Il n'a aucun contact visuel ;
- Il ne montre aucune exploration visuelle.

Pour l'ensemble les réponses pupillaires sont retardées durant la période de retard visuel mais s'améliore progressivement avec l'évolution de la vision.

Dans toutes les formes de retard de maturation visuelle, la déficience visuelle peut avoir un impact sur le développement général. Les différents aspects du développement affectés durant la période de retard visuel sont divers. Le développement moteur peut être perturbé c'est-à-dire que l'enfant peut acquérir une station assise ou une station debout bien plus tard que la moyenne. La coordination œil-main est perturbée dans tous les cas, ces enfants n'ont pas de concepts spatiaux, ils présentent un retard de localisation ainsi que d'orientation. Ces patients ont, également un retard d'orientation auditive ainsi qu'un retard dans l'équilibre.

### A. Type 1 : Retard de maturation visuelle isolée : le syndrome de Beauvieux

Ce groupe est couramment connu sous le nom de syndrome de Beauvieux car il a été le premier à décrire cette affection.

Deux sous-groupes sont inclus dans ce type : 1A sans complications périnatales et 1B avec complications périnatales.

Il s'agit du groupe le plus caractéristique et celui qui pose les problèmes diagnostiques les plus complexes.

Initialement, le nourrisson a un comportement d'aveugle, apparemment sans troubles associés, il ne présente aucun éveil visuel. Il ne montre aucun sourire réponse avec ses parents et ne réagit à aucun stimulus visuel. A l'examen clinique, l'enfant ne présente aucun signe d'intérêt visuel. Sur le plan anatomique, les réactions de la pupille à la lumière sont normales, les milieux sont transparents, l'examen oculaire est normal. Cependant, Beauvieux a noté, dans plusieurs cas, une coloration grise de la papille. La skiascopie ne montre pas d'anomalie particulière. Sur le plan fonctionnel, l'enfant a tendance à plafonner, on ne retrouve ni poursuite ni saccades oculaires. Aucune réponse visuelle n'est obtenue pour l'acuité visuelle avec la technique du regard préférentiel. L'alignement oculaire est le plus

souvent normal, cependant, Fielder rapporte de nombreux cas de strabismes qui disparaissent à l'apparition de la vision. On note une absence du réflexe vestibulo-oculaire ainsi qu'un nystagmus optocinétique présent dans la direction temporo-nasale mais aucune réponse en stimulation naso-temporale lors de stimulations binoculaires et monoculaires. Ces données indiquent que les insuffisances corticales peuvent être impliquées dans DVM.

Pour ce groupe, le développement et les résultats neurologiques sont normaux. L'enfant est sain sur le plan général. Cependant, un bon nombre d'enfants sont nés prématurés et avec un petit poids.

Les examens électrophysiologiques ont un grand intérêt diagnostique. L'électrorétinogramme est normal ce qui nous indique que le problème n'est pas rétinien. Les potentiels évoqués visuels sont quant à eux souvent anormaux. Le PEV flash est anormal voire absent durant la phase aveugle. Harel a convenu que la forme d'onde était anormale, avec une latence de l'onde P1 prolongée, et a noté que le PEV devient normal par la suite.

L'évolution de ce groupe est toujours vers la guérison. Elle se situe en moyenne vers la 14ème semaine de vie pour Fielder alors que pour les autres l'amélioration est remarquable entre 4 et 8 mois après la naissance. L'acuité visuelle se rétablit avec des valeurs normales pour l'âge. Tresidder a rapporté que la majorité des enfants de type 1 de son étude ont atteint une acuité normale entre 12 et 17 semaines, selon l'évaluation quantitative par la technique du regard préférentiel. Le comportement visuel semble normal entre 26 à 44 semaines pour Hop. La progression est rapide, en quelques jours l'enfant s'éveille, s'intéresse à son entourage et sourit. L'examen moteur montrent des saccades et des poursuites oculaires obtenues en horizontal et vertical. L'enfant commence à saisir des objets proches et à explorer dans son environnement.

Beauvieux signale qu'en cas de papilles grises, elle reprenne une couleur normale au fur et à mesure du rétablissement visuel, ce phénomène commençant en son centre.

Ce groupe pose un véritable problème de diagnostic car il s'agit d'un enfant sain neurologiquement sans anomalies oculaires alors qu'il semble aveugle.

### B. Type 2 : Retard de maturation visuelle associée à un trouble neuro-développemental

Ce groupe présente un retard de développement visuel en plus d'un retard du développement. Ce retard de développement est global et peut être accompagné d'un retard de la parole, un retard de l'ouïe, et des tendances autistiques, un retard mental.

Toute pathologie cérébrale peut entraîner un retard de maturation de la fonction visuelle. Les séquelles seront d'autant plus graves que la pathologie perdurera à l'époque de la myélinisation des voies visuelles et des zones corticales impliquées dans la vision.

Le tableau clinique d'un DVM de type 2 est plus complexe et les mécanismes sous-jacents sont peut-être différents.

Au cours de l'examen clinique, le plus souvent, un ballotement oculaire est noté. Au fur et à mesure de l'évolution, il se transforme en strabisme intermittent voire constant. L'enfant présente une acuité visuelle basse pour son âge. Il ne montre ni poursuites ni saccades oculaires au départ. Lors de la phase de récupération, on peut mettre en évidence un nystagmus.

La skiascopie peut révéler une petite amétropie, le plus souvent il s'agit d'une hypermétropie associée à un astigmatisme. L'électrorétinogramme est normal alors que les potentiels évoqués visuels ont un retard de latence.

Au niveau anatomique, les milieux sont transparents. Le fond d'œil montre, le plus souvent, des papilles de couleurs grises-blanches.

Dans une étude, l'IRM a montré que l'ensemble du processus de myélinisation semble retardée chez les nourrissons avec un retard de développement par rapport aux enfants normaux d'âge comparable.

L'évolution a un caractère plus tardif. L'amélioration se fait, généralement vers l'âge de 12 mois. Les patients atteints de DVM de type 2 montrent une amélioration visuelle plus lente et souvent incomplète par rapport aux patients avec DVM de type 1. Le développement de la vision est progressif et plus tardif, avec une amélioration sur plusieurs mois et, dans certains cas sur plusieurs années. Fielder note la disparition des strabismes dans ce groupe. Ce dernier point n'a pas été retrouvé chez les autres auteurs.

L'amélioration du développement global se fait parallèlement à la récupération visuelle. Ces enfants commencent à tenir leurs têtes ou bien à tenir assis, à développer leurs langages en parallèle de l'évolution de leur fonction visuelle.

### C. Type 3 et 4: Retard de maturation visuelle associé à une pathologie ou des lésions oculaires congénitales bilatérales.

Dans ce groupe la perte de la fonction visuelle est plus grande que celle prédite. La vision de ces enfants paraît totalement absente ou tout au moins plus mauvaise que l'on serait en droit de l'espérer. Les anomalies oculaires sont de type congénital et bilatéral tel que l'albinisme oculo-cutané, la cataracte congénitale bilatérale, le colobome, la dystrophie rétinienne, l'hypoplasie du nerf optique.

L'albinisme oculo-cutané est d'une maladie génétique qui s'exprime par une diminution de la pigmentation des yeux, de la peau, des cheveux et des phanères. Au niveau oculaire, un des signes principaux est le nystagmus congénital qui peut disparaître dans l'enfance.

On trouve également une fovéa hypoplasique avec surtout une diminution des cônes dans l'entonnoir fovéolaire. La papille est décolorée avec un aspect plutôt grisâtre. Le nerf optique apparaît assez petit et de forme ovalaire. On retrouve une transillumination irienne. L'anomalie principale chez un albinos est un problème de décussation des fibres optiques au niveau du chiasma. Ainsi, le chiasma, les nerfs optiques et les tractus optiques seront de tailles plus petites. Sur le plan fonctionnel, l'acuité visuelle est diminuée. Ces enfants ne présenteront pas de vision binoculaire, ainsi un strabisme est la plupart du temps retrouvé dans ce groupe. Au niveau réfractif, de fortes amétropies sont présentes chez ces enfants. Les examens électrophysiologiques montrent un électrorétinogramme anormal et des potentiels évoqués visuels anormaux.

La cataracte est une altération de la transparence du cristallin. A la naissance, les nouveau-nés présentent une leucocorie. Ces enfants sont photophobes et peuvent présenter un nystagmus. Du fait de la précocité du trouble, ces enfants ne montreront jamais de vision binoculaire. Le principal traitement est de retirer chirurgicalement cette cataracte pour éviter les risques d'amblyopie.

Colobome congénital bilatéral : il s'agit d'une anomalie du développement du cristallin, de l'iris, de la choroïde ou de la rétine lors de la vie embryonnaire. A la naissance, ces enfants présentent une malformation de certaines zones oculaires. Ils montrent souvent un nystagmus. L'acuité visuelle est diminuée et ces enfants n'auront pas de vision binoculaire.

Dystrophies rétiniennes congénitales et bilatérales: elles regroupent l'ensemble des anomalies touchant le vitré, la choroïde et la rétine. Il peut s'agir d'une rétinite pigmentaire, un syndrome mitochondrial,... Ces patients présenteront une héméralopie. Ils montreront pour la plupart un nystagmus.

Hypoplasie du nerf optique congénitale et bilatérale : il s'agit d'une papille de petite taille et de couleur pâle entouré d'un anneau jaune-blanc. L'acuité visuelle est basse et cette pathologie est le plus souvent associée à un nystagmus. Pour ce groupe, les examens électrophysiologiques se révèlent anormaux autant pour l'électrorétinogramme que pour les potentiels évoqués visuels. On ne retrouvera, ni saccades oculaires ni poursuite. La coordination sera également absente.

On ne retrouvera, au départ, chez certains nourrissons, ni saccades oculaires ni poursuite. L'enfant n'arrivant pas à fixer ou à suivre. Chez d'autres, à la présentation, des mouvements oculaires chaotiques peuvent apparaître. La coordination sera également absente.

L'amélioration se fait après quelques mois, aux environs de la 20ème semaine après la naissance. L'acuité visuelle n'atteint pas des niveaux normaux, ayant des facultés affaiblies par la maladie oculaire associée mais une certaine vision apparaît correspondante à celle que l'on est en droit d'espérer compte tenu de l'anomalie oculaire. Sur la période de récupération visuelle, le nystagmus caractéristique avec de grandes oscillations est retrouvé, les mouvements vont devenir rapide et plus fin avec l'âge. Comme l'enfant développe un comportement attentionné le nystagmus peut diminuer d'amplitude et prendre un aspect plus typique.

Les différents groupes ont donc des signes qui leur sont caractéristiques et servent donc à poser un bon diagnostic.

### 3. Etiologies

Les étiologies ne se sont pas encore claires, cependant les auteurs ont différentes hypothèses. Il n'y a pas de théorie primaire dans cette absence de comportements visuels. En 1947, Beauvieux est le premier à proposer une étiologie : d'après lui il s'agirait d'un retard de myélinisation du nerf optique.

Mellor et Fielder, en 1980, suggère plusieurs hypothèses tel qu'un retard de maturation des photorécepteurs maculaires, un retard de myélinisation des voies optiques, un retard de formation dendritique ou même un retard de formation synaptique dans le cortex occipital. Ces auteurs excluent une immaturité de la rétine puisque dans la plupart des groupes l'électrorétinogramme est normal pour l'âge.

Cependant, la myélinisation n'est pas complètement terminée à terme, et elle se fait au cours des 2 premières années de vie. Celle-ci ne sera pas le principal facteur causal du retard de maturation visuelle.

Sokol et Jones ont démontré que la latence des potentiels évoqués visuels croît rapidement entre 3 et 5 mois. Ainsi, même si un retard de myélinisation pourrait être contributif à un retard de maturation visuelle, la progression du processus de myélinisation ne peut expliquer l'amélioration rapide dans le groupe 1. Pour Hoyt et Good, qui ont pratiqué une imagerie à résonance magnétique sur des enfants avec un retard de maturation visuelle de type 1, ont retrouvés un retard de myélinisation des voies optiques sur seulement 3 des 14 nourrissons.

Dubowitz a rapporté que les lésions du thalamus sont plus susceptibles d'affecter le comportement visuel des nourrissons que des lésions du cortex visuel. Le thalamus dorsal et

le tronc cérébral peuvent être particulièrement vulnérables aux dommages causés par l'hypoxie périnatale.

Fielder a suggéré que même sans complications périnatales, tous les groupes peuvent présenter des lésions cérébrales légères qui pourraient être contributif à un retard de maturation visuelle. Une étude, d'enfants présentant un retard de maturation visuelle, a été réalisée par Hoyt et Good grâce à l'imagerie par résonance magnétique. Les résultats montrent, chez ces enfants, des lésions structurelles cérébrales telles que polymicrogyrie (anomalies de l'organisation du cortex) ou dysgénésie du corps calleux. Un enfant sur les cinq a présenté une lésion au niveau du cortex occipital ou des radiations optiques. Tous les enfants ont montré des lésions bilatérales des noyaux lenticulaires (zone du cortex strié).

Harris a fait valoir que le DVM peut représenter un retard de développement de la capacité de distinguer des objets visuels de leur fond visuel. Un tel déficit pourrait se produire en raison d'une incapacité à détecter ou localiser un objet. Ces auteurs ont plaidé pour une anomalie dans les voies intra-corticales, y compris le cortex pariétal, plutôt que dans la voie sous corticale.

Il est probable qu'une variété d'agressions neurologiques puisse se manifester dans l'enfance. Même en l'absence de lésions en neuro-imagerie, ces enfants sont à risque important pour les troubles neurologiques du développement et de l'éducation dans l'avenir. Cependant, le pronostic visuel est bien meilleur que chez les patients avec des atteintes corticales. Hoyt a revu rétrospectivement 98 patients avec un DVM isolé, il a constaté que 22 avaient un trouble d'apprentissage, 11 avaient un trouble d'hyperactivité avec déficit de l'attention, 9 ont eu des convulsions, 5 avaient une infirmité motrice cérébrale, 5 ont eu des troubles psychiatriques, et 4 avaient un autisme.

## II. Les séquelles d'un retard de maturation

### 1. Le strabisme précoce [4 ;7 ;8 ;13 ;18 ;20 ;21 ;26 ;38 ;39]

Le syndrome du strabisme précoce est l'ensemble des phénomènes oculomoteurs et sensoriels, apparaissant progressivement lorsqu'une déviation oculaire est présente de manière permanente, avant l'apparition des liens binoculaires, ceci en pratique avant l'âge de 6 mois phase de maturation fondamentale du système optomoteur.

Lang (1967) a fait la description globale du syndrome tel qu'elle est retenue actuellement qui comprend tout ou partie des signes cliniques suivants:

- des anomalies sensorielles, telles que l'absence constante de fusion correcte, une correspondance rétinienne anormale, une amblyopie ;
- des anomalies motrices telles qu'une tropie d'apparition précoce, une difficulté bilatérale de l'abduction, une fixation préférentielle en adduction, une asymétrie du nystagmus optocinétique, une déviation horizontale dissociée, un nystagmus manifeste latent, une élévation en adduction, une déviation verticale dissociée (DVD), une préférence de fixation en incyclotorsion et une excyclotropie de l'œil non fixateur.

Les anomalies motrices sont exagérées par la fixation monoculaire notamment lorsque la neutralisation est plus profonde, dans les grands angles, en cas d'amblyopie, ou enfin lors de l'occlusion unilatérale.

La théorie actuellement la plus considérée explique l'apparition des strabismes précoces par l'absence initiale de fusion sensorielle. L'impossibilité du développement de la fusion sensorielle survenant durant la période d'immaturité va laisser les vergences toniques non contrôlées par la fusion. Il apparaît alors une ésoptropie si la vergence tonique est excessive et moins fréquemment une exotropie si la vergence tonique est insuffisante. Les conséquences sensorielles sont liées à la perte définitive des cellules binoculaires corticales et à l'arrêt du développement de la stéréopsie. Sur le plan moteur, ce sera l'arrêt de la symétrisation optomotrice. Tous les signes spécifiques du strabisme précoce en découlent, notamment la préférence pour l'adduction, l'asymétrie du nystagmus optocinétique et l'absence irrécupérable de la vision binoculaire.

Une origine héréditaire est fréquemment suspectée et de nombreuses formes familiales sont décrites. Les lésions neurologiques pré ou néonatales entraînent plus souvent l'apparition de strabismes précoces, sans doute car l'expérience visuelle se fait sur un système immature ou lésé. Les enfants présentant des anomalies chromosomiques telles la trisomie 21 sont aussi prédisposés. Enfin, bien souvent, aucune cause n'est mise en évidence et le syndrome est dit idiopathique.

## 2. Le nystagmus congénital [4 ;7 ;8 ;13 ;20 ;26 ;40 ;41]

Le nystagmus est un trouble de la statique oculaire caractérisé par une succession rythmée, plus ou moins régulière, de mouvements conjugués de sens contraire qui sont involontaires et habituellement synchrones.

L'œil doit être stable lors de la fixation, afin d'assurer une vision nette de l'objet fixé qu'il soit fixe ou mobile (mouvement de poursuite). Cette stabilité est perturbée dans les nystagmus congénitaux.

Le nystagmus congénital est un trouble du développement de la fixation. Il apparaît toujours dans les premiers mois de la vie. Souvent il s'atténue avec l'âge, mais persiste toujours à l'âge adulte. Il est déclenché par la fixation. Il est absent les yeux fermés ou dans l'obscurité, à condition qu'il n'y ait pas d'intention de voir, ce qui équivaut à une fixation. Le sujet n'a pas d'oscillopsie, c'est-à-dire ne perçoit pas le mouvement anormal. L'acuité visuelle est basse. Un strabisme, des attitudes compensatrices sont fréquemment associés. Il peut être pendulaire, parfois à ressort, la phase lente est alors le plus souvent à vitesse progressivement croissante. Le battement peut être horizontal, vertical, oblique rotatoire. Mais il est avant tout horizontal dans ce type de nystagmus. Il est présent en monoculaire et en binoculaire, il n'est jamais amélioré par la fixation binoculaire et sa direction ne change pas au changement d'œil fixateur : on parle de nystagmus concordant. Il peut exister une ou plusieurs zone(s) d'accalmie du nystagmus (zone où le nystagmus diminue voire disparaît), la zone privilégiée est toujours déplacée dans la direction de la phase lente de dérive du nystagmus. Elle peut se situer dans les regards latéraux ou en vision de près.

Les causes sont variées. Le nystagmus peut être héréditaire. Il peut être causé par toute anomalie survenant sur le trajet des voies qui interviennent dans le réflexe de fixation. Les raisons les plus accessibles à l'examen clinique sont les atteintes de la voie afférente sensorielle comme les dégénérescences tapéto-rétiniennes, l'albinisme ou les cataractes congénitales bilatérales. On parle de nystagmus idiopathique quand aucune cause ne soit trouvée.



# Conclusion

Le développement de la fonction visuelle est primordial chez l'être humain, cette fonction est en lien avec le développement général de l'enfant. Le développement fonctionnel dépend en grande partie de la mise en place correcte des structures anatomiques du système optique.

La vision ne se limite pas à la seule acuité visuelle, il existe plusieurs facettes de cette fonction : la perception des formes, des couleurs, du mouvement, des contrastes, le champ visuel,... L'examen ophtalmologique du nourrisson est primordial, puisque le système visuel continue de se développer dans les premiers mois de vie, période au cours de laquelle toute altération de l'expérience visuelle est à risque d'amblyopie. Ceci explique l'importance d'un dépistage chez le nourrisson ainsi qu'une prise en charge précoce lorsqu'un trouble est détecté, afin d'optimiser les résultats du traitement et les capacités visuelles de l'enfant.

L'examen visuel du l'enfant doit comprendre un interrogatoire pour connaître les antécédents personnels et familiaux de l'enfant, un bilan moteur à la recherche d'un strabisme ou d'autres désordres oculomoteurs, un bilan sensoriel à la recherche notamment d'une amblyopie, un examen ophtalmologique des structures anatomiques pour déceler certaines lésions oculaires et si besoin des examens complémentaires comme le champ visuel ou encore des enregistrements électrophysiologiques. L'examen doit être adapté à l'âge de l'enfant ainsi qu'à ces capacités.

Un nourrisson peut présenter une maturation visuelle retardée, il ne présente pas de fixation ni de poursuite visuelle avant l'âge de 4 mois, il n'a aucun contact visuel et il ne montre aucune exploration visuelle. Elle peut être isolée ou bien associée à une pathologie oculaire ou à une pathologie neurologique. Les étiologies sont encore mal connues. Le diagnostic n'est fait que de manière rétrospective, avec la récupération des fonctions visuelles. Le diagnostic est important puisque ces enfants sont sujets à des problèmes dans les apprentissages à l'avenir.

Le strabisme précoce correspond à un défaut de binocularité, le nystagmus congénital est un trouble du développement de la fixation. Ces désordres oculomoteurs sont à l'origine de troubles sensoriels d'autant plus profonds qu'ils sont précoces, l'enfant n'ayant pas encore acquis sa vision binoculaire. Leur dépistage est important, pour détecter par exemple une amblyopie liée à la déviation strabique et permettre une prise en charge adaptée et précoce.

## Bibliographie

- (1) H. Offret. *Embryologie de l'œil et de ses annexes*. EMC – Ophtalmologie, 1988, 1-0 [Article 21-080-A-10].
- (2) J. Bullier, P. Barone. *Voies optiques intracrâniennes et lobe occipital : anatomie, fonction, développement*. EMC – Ophtalmologie, 1997, 1-0 [Article 21-008-A-40].
- (3) J. Andrieu. *Le retard d'acquisition de la fonction visuelle chez l'enfant*. Mémoire en vue de l'obtention du certificat de capacité d'orthoptie, Faculté de Médecine de Clermont-Ferrand I, 2010, p. 6-33.
- (4) P. de Laage de Meux. *Ophtalmologie Pédiatrique*. Masson, 2003, p.1-78, 230, 245-253.
- (5) F. Héran, P. Koskas, C. Vignal. *Nerf optique*. EMC - Ophtalmologie 2010, p.1-9 [Article 21-008-A-10].
- (6) F. Niessen. *Développement des fonctions visuelles du fœtus et du nouveau-né et unités de soins intensifs néonataux*. EMC Archives de pédiatrie, 2006, Volume 13, numéro 8, p.1178-1184.
- (7) C. Kovarski, *Les anomalies de la vision chez l'enfant et l'adolescent*, 2<sup>ème</sup> édition. Lavoisier, 2014, p. 5-28, 33-152.
- (8) Inserm (dir.). *Déficits visuels : Dépistage et prise en charge chez le jeune enfant*. Rapport. Paris : Les éditions Inserm, 2002, p. 3-17, 55-68, 84-86.
- (9) M. Cordonnier. *La Réfraction : le phénomène d'emmétropisation* [en ligne]. Disponible à l'adresse : [http://www.larefraction.net/Documents/Ref-Colloque/Ref\\_Emmet/Ref\\_Emmet.html](http://www.larefraction.net/Documents/Ref-Colloque/Ref_Emmet/Ref_Emmet.html) [Consulté le 10/11/14].
- (10) R.C. Augusteyn, D. Nankivil, A. Mohameda. *Human ocular biometry*. Exp Eye Res. 2012 September; 102C, 70–75.
- (11) X. Zanolghi. *La vision de l'enfant, Chapitre 2 : Développement de la vision et l'organisation fonctionnelle des fonctions practo-motrices ; le regard, et des fonctions sensorielles visuelles ou gnosiques ; la vision* [en ligne]. Disponible à l'adresse : [http://www.ophtalmo.net/bv/GP/IndexGP/G/Vision\\_normale/vn-enf1.htm](http://www.ophtalmo.net/bv/GP/IndexGP/G/Vision_normale/vn-enf1.htm) [Consulté le 09/11/14].

- (12) C. Kirwan, M. O'Keefe, S. Fitzsimon. *Central corneal thickness and corneal diameter in premature infants*. Acta Ophthalmol. Scand. 2005; 83: 751–753.
- (13) N. Jeanrot, F. Jeanrot. *Manuel de strabologie : aspects cliniques et thérapeutiques*, 3<sup>ème</sup> édition. Elsevier Masson, 2011, p.23-27, 39-75, 120-122,153-157.
- (14) E. Bui Quoc. *Fondements de la notion de période sensible du développement visuel*. EMC – Ophtalmologie, 2005, p.1-14 [Article 21-592-A-05].
- (15) O. Braddick, J. Atkinson. *Development of human visual function*. Vision Res. Elsevier, 2011, 51(13):1588-609.
- (16) T. Toyoizumi, H. Miyamoto, Y. Yazaki-Sugiyama and al. *A theory of the transition to critical period plasticity: inhibition selectively suppresses spontaneous activity*. Neuron. 2013; 80(1): 51–63.
- (17) Guy Clergeau. *Réfraction de l'Enfant : La réfraction physiologique* [en ligne]. Disponible à l'adresse : [http://www.larefraction.net/Documents/Ref-Enfant/RefEnft\\_RefPhysio/RefEnft\\_RefPhysio.html](http://www.larefraction.net/Documents/Ref-Enfant/RefEnft_RefPhysio/RefEnft_RefPhysio.html) [Consulté le 10/11/14].
- (18) D.Denis, C. Benso, P. Wary, C. Fogliarini. *La réfraction chez l'enfant : épidémiologie, évolution, évaluation et mode de correction des amétropies*. EMC Journal Français d'Ophtalmologie Vol 27, N° 8 - octobre 2004 p. 943-952.
- (19) Guy Clergeau .*La réfraction de l'Enfant*. Ed A & J Péchereau. Nantes, 2008, p. 7-81.
- (20) E. Bui Quoc. *Ophtalmologie infantile*. EMC Pédiatrie, 4-120-A-10, 2007.
- (21) P. Dureau. *Ophtalmologie pédiatrique*. EMC - AKOS (Traité de Médecine) 2008:1-8 [Article 8-0930].
- (22) G. Clergeau, M. Morvan. *La vision de l'enfant : développement et surveillance*. Ed A & J Péchereau. Nantes, 2010, p. 3-18.
- (23) X. Zanlonghi. *La vision de l'enfant, Chapitre 3 : Acuité visuelle chez un enfant d'âge pré-verbal* [en ligne]. Disponible à l'adresse : [http://www.ophtalmo.net/bv/GP/IndexGP/G/Vision\\_normale/vn-enf1.htm](http://www.ophtalmo.net/bv/GP/IndexGP/G/Vision_normale/vn-enf1.htm) [Consulté le 09/11/14].

- (24) F. Rigaudière, J. Leid, F. Viénot, J.-F. Le Gargasson. *Comprendre et tester les déficiences de la vision des couleurs de l'enfant, en pratique*. Edition Elsevier Masson, Journal Français d'Ophtalmologie, Vol 29, N° 1 - janvier 2006, pp. 87-102.
- (25) M. E. Mercer, S.C. Drodge, M. L. Courage, R. J. Adams. *A pseudo isochromatic test of color vision for human infants*. Vision Research, 2014, p.72-77.
- (26) Marie-Andrée Espinasse-Berrod. *Strabologie : approches diagnostique et thérapeutique*, 2<sup>ème</sup> édition. Atlas en ophtalmologie, Elsevier Masson 2008, p.37, 107-115, 163-169.
- (27) R. Mezzalira, L.Coelho Neves, O. A. Queiroz Maudonnet, M. M. do Carmo Bilécki, F. Gobbi de Ávila. *Oculomotricity in childhood: is the normal range the same as in adults?* Rev Bras Otorrinolaringol. sep./oct 2005. V.71, n.5, p. 680-5.
- (28) C. Avisse, M. Labrousse, T. Ouedraogo, *Les bases anatomiques de l'oculomotricité*. Journal Français d'Ophtalmologie, octobre 2004. Vol 27, N° 8, p. 953-957.
- (29) A.L. Bell, M. E.Rodes, L. Collier Kellar. *Childhood Eye Examination*. American Academy of Family Physicians. 2013;88(4), p.241-248.
- (30) M. Santallier, Pr Alain Péchereau, Dr Sophie Arsène. *Motricité et sensorialité oculaire : l'examen*. S Editions, 2012, p.105-126, 175-177, 265-292.
- (31) F. RIGAUDIERE, E. DELOUVRIER et J-F.LE GARGASSON, «VII-1 : MATURATION VISUELLE ET ÉLECTROPHYSIOLOGIE PÉDIATRIQUE», *Œil et physiologie de la vision* [En ligne], VII- Electrophysiologie pédiatrique, Disponible à l'adresse : <http://lodel.irevues.inist.fr/oeiletophysiologiedelavision/index.php?id=134> [consulté le 01/05/15].
- (32) F. RIGAUDIERE et J-F.LE GARGASSON, «V-3 : L'ELECTRORETINOGRAMME GLOBAL», *Oeil et physiologie de la vision*[En ligne], V-Les signaux électrophysiologiques, disponible à l'adresse : <http://lodel.irevues.inist.fr/oeiletophysiologiedelavision/index.php?id=115> [consulté le 01/05/15].
- (33) F. RIGAUDIERE et J-F.LE GARGASSON, «V-4 : L'ELECTRORETINOGRAMME LOCAL», *Œil et physiologie de la vision*[En ligne], V-Les signaux électrophysiologiques, disponible à l'adresse : <http://lodel.irevues.inist.fr/oeiletophysiologiedelavision/index.php?id=119> [consulté le 01/05/15].

- (34) F. RIGAUDIERE, «V-5 : Les POTENTIELS ÉVOQUÉS VISUELS corticaux (PEV)», *Œil et physiologie de la vision* [En ligne], V-Les signaux électrophysiologiques, disponible à l'adresse : <http://lodel.irevues.inist.fr/oeiletpphysiologiedelavision/index.php?id=120> [consulté le 01/05/15].
- (35) I. Russell-Eggitt, C.M. Harris, A. Kriss. *Delayed visual maturation: an update*. Dev Med Child Neurol. 1998 Feb; 40(2):130-6.
- (36) G.F. Cole, J Hungerford, R.B. Jones. *Delayed visual maturation*. Arch Dis Child. 1984 Feb;59(2):107-10.
- (37) R.S. Illingworth. *Delayed visual maturation*. Arch Dis Child. 1961 Aug;36:407-9.
- (38) S. Harel, M. Holtzman, M. Feinsod. *Delayed visual maturation*. Arch Dis Child. 1983 Apr;58(4):298.
- (39) D. Thouvenin. *Le syndrome du strabisme précoce* [en ligne]. Disponible à l'adresse : [http://www.strabisme.net/strabologie/Colloques/Esotropies/Eso\\_SndStrbCng/Eso\\_SndStrbCng.html](http://www.strabisme.net/strabologie/Colloques/Esotropies/Eso_SndStrbCng/Eso_SndStrbCng.html) [consulté le 27/04/15].
- (40) A. Spielmann, A.C Spielmann. *Nystagmus congénital. nystagmus manifeste/latent. Nystagmus acquis*. EMC (Elsevier SAS, Paris), Ophtalmologie, 25-560-A-10, 2005.
- (41) A. Spielmann. *Les nystagmus congénitaux* [en ligne]. Disponible à l'adresse : [http://www.strabisme.net/strabologie/Colloques/MvtOcul/MvtOcl\\_NystCong/MvtOcl\\_NystCong.html](http://www.strabisme.net/strabologie/Colloques/MvtOcul/MvtOcl_NystCong/MvtOcl_NystCong.html) [consulté le 20/04/15].